W. Bulloch

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1905 — N° (4) 45

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Mercredi 29 Novembre 1905, à 1 heure

PAR

Julien OUVRY

Ancien Externe des Hôpitaux
Médaille de Bronze de l'Assistance Publique
Lauréat de l'École de Rouen (Prix Duménil)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

Œdèmes Familiaux

Président : M. BRISSAUD, *professeur*

Juges { MM. DEJERINE, *professeur*
LEGRY, *agrégé*
CLAUDE, *agrégé*

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

H. JOUVE

15, Rue Racine, 15

1905

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1905 **THÈSE** N° 

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Mercredi 29 Novembre 1905, à 1 heure

PAR

Julien OUVRY

Ancien Externe des Hôpitaux
Médaille de Bronze de l'Assistance Publique
Lauréat de l'École de Rouen (Prix Duménil)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

Œdèmes Familiaux

Président : M. BRISSAUD, *professeur*

Juges MM. DEJERINE, *professeur*
LEGRY, *agrégé*
CLAUDE, *agrégé*

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS
IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
HENRI JOUVE
15, rue Racine, 15

1905

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. DEBOVE.
Professeurs	MM.
Anatomie	P. POIRIER
Physiologie	CH. RICHET.
Physique médicale	GARIEL.
Chimie organique et Chimie minérale	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et thérapeutique générales	BOUCHARD
Pathologie médicale	HUTINEL. BRISSAUD.
Pathologie chirurgicale	LANNELONGUE
Anatomie pathologique	CORNIL.
Histologie	MATHIAS DUVAL
Opérations et appareils	RECLUS.
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET.
Thérapeutique	GILBERT.
Hygiène	CHANTEMESSE
Médecine légale	BROUARDEL
Histoire de la médecine et de la chirurgie	DEJERINE.
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER.
Clinique médicale	HAYEM. DIEULAFOY. DEBOVE. LANDOUZY.
Maladies des enfants	GRANCHER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	JOFFROY.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER.
Clinique des maladies du système nerveux	RAYMOND
Clinique chirurgicale	LE DENTU. TILLAUX. TERRIER. BERGER.
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	GUYON.
Clinique d'accouchements	BUDIN. PINARD.
Clinique gynécologique	POZZI.
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON.

Agrégés en exercice.

MM.

AUVRAY	DESGREZ	LAUNOIS	POTOCKI
BALTHAZARD	DUPRE	LEGRY	PROUST
BRANCA	DUVAL	LEGUEU	RENON
BEZANÇON	FAURE	LEPAGE	RICHAUD
BRINDEAU	GOSSET	MACAIGNE	RIEFFEL (chef des travaux anat)
BROCA (ANDRÉ)	GOUGET	MAILLARD	TEISSIER
CARNOT	GUIART	MARION	THIROLOIX
CLAUDE	JEANSELME	MAUCLAIRE	VAQUEZ
CUNEO	LABBE	MERY	WALLICH
DEMELIN	LANGLOIS	MORESTIN	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

LE DOCTEUR CYRUS OUVRY

A MA MÈRE

A MA SŒUR

A MON FRÈRE

LE DOCTEUR PAUL OUVRY

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Chirurgien en chef de l'Hôpital de Lisieux

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE ROUEN

MM. LES DOCTEURS BRUNON ET PETITCLERC

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

MM. LES DOCTEURS BOURCY, MÉNÉTRIER,
GÉRARD-MARCHANT ET JOSIAS

A MON AMI DELILLE
Interne des Hôpitaux de Paris

Témoignage de sincère gratitude.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR BRISSAUD

Professeur à la Faculté

Médecin à l'Hôtel-Dieu

Chevalier de la Légion d'honneur

CONTRIBRTION A L'ÉTUDE
DES
ŒDÈMES FAMILIAUX

INTRODUCTION

En octobre 1904, étant en qualité d'externe à l'hôpital Bretonneau dans le service de M. le Dr Josias, alors remplacé par M. le Dr Apert, nous vîmes arriver un matin un jeune garçon de neuf ans, en état d'asphyxie, avec tirage sus et sous-sternal. Cet enfant était accompagné par un oncle, porteur d'une canule trachéale; ce dernier nous fit comprendre qu'il ne s'agissait pas de diphtérie mais d'un œdème aigu du larynx, analogue à celui qui avait provoqué sa trachéotomie.

Après l'avoir interrogé longuement et après avoir examiné l'enfant, on eut la conviction qu'il s'agissait d'un cas héréditaire de maladie de Quincke ou œdème aigu circonscrit.

L'évolution de la maladie confirma le diagnostic;

quelques jours après, l'enfant quitta le service complètement guéri. Après sa sortie, il continua à présenter des poussées œdémateuses périodiques, dont l'une, siégeant au niveau de la nuque et du cou, nécessita de nouveau un court séjour à l'hôpital.

Cette observation fut publiée par MM. Apert et Delille à la Société médicale des Hôpitaux à la séance du 3 novembre 1904.

Les discussions, qu'elle provoqua, nous donnèrent l'idée de rassembler les faits analogues et d'y adjoindre les œdèmes chroniques héréditaires, pour établir une étude clinique des œdèmes familiaux. Ce sera le sujet de notre thèse.

En tenant compte des discussions pathogéniques et des examens anatomo-pathologiques, en tenant compte en outre de l'évolution de certains de ces œdèmes, nous aurions pu faire rentrer dans le cadre des œdèmes familiaux, non seulement les œdèmes aigus (type Quincke) et les œdèmes chroniques (type Meige), mais encore certains cas d'œdèmes « arthritiques » et certaines observations de lipomotoses héréditaires et même d'obésité.

Il est évident que le sujet, compris de cette façon, aurait donné lieu à une étude plus scientifique et par là plus utile ; mais la crainte de tomber dans le paradoxe et le désir de n'avancer que des données précises, nous ont fait limiter notre sujet.

Constituer un recueil d'observations indiscutables et en tirer les conclusions qui en découlent presque mathématiquement, tel a été notre but.

Exposition.

Les œdèmes, que nous avons l'intention d'étudier sous le nom d' « d'œdèmes familiaux » ont deux caractères, qui les séparent nettement des autres œdèmes : ils sont essentiels et héréditaires.

On les voit survenir chez des individus ne présentant aucune lésion viscérale, sans même qu'on puisse incriminer, dans la plupart des cas, une cause occasionnelle banale (froid, traumatisme etc.). Ils frappent les membres d'une même famille, sautant d'une génération à une autre, sans suivre aucun ordre apparent : tantôt ils n'atteignent que les sujets d'un même sexe, chose commune dans les affections héréditaires ; tantôt, au contraire, ils se montrent indistinctement chez les hommes et chez les femmes.

Suivant la marche qu'ils affectent, on peut les diviser en œdèmes aigus et en œdèmes chroniques. Le type aigu est réalisé par les œdèmes aigus circonscrits, ou maladie de Quincke, le type chronique, par les trophœdèmes chroniques, ou maladie de Meige.

Œdèmes aigus familiaux.

(Maladie de Quincke.)

En juillet 1882, Quincke a donné de la maladie, qui porte son nom, la description suivante :

« Sous le nom d'œdème circonscrit de la peau, je désire décrire une affection cutanée, qui ne paraît pas être très rare, mais dont quelques cas seulement ont été décrits surtout comme curiosités... Elle se manifeste par la survenue de tuméfactions œdémateuses de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané, de localisation circonscrite, ayant deux à dix centimètres et plus de diamètre. Ces tuméfactions se montrent surtout aux extrémités, habituellement aux alentours des articulations, mais aussi au tronc et au visage, plus particulièrement aux lèvres et aux paupières. Les parties de peau tuméfiées ne sont pas nettement délimitées à leur périphérie ; leur couleur ne diffère pas de celle des parties voisines ; leur pâleur et leur transparence sont égales ; plus rarement, elles sont un peu rosées.

« Habituellement les malades ressentent seulement quelque tension, rarement des démangeaisons. De semblables tuméfactions peuvent en même temps apparaître sur les muqueuses, notamment sur les lèvres, le voile du palais, le pharynx et l'aditus laryngien, parfois à un tel degré qu'une anhélation considérable en résulte. L'estomac et l'intestin, d'après les symptômes gastriques et intestinaux observés dans un cas, pourraient également présenter ces tuméfactions circonscrites. En un cas existaient des épanchements séreux articulaires.

«Ces tuméfactions arrivent subitement en plusieurs endroits à la fois, atteignent en une ou plusieurs heures leur maximum, pour disparaître avec la même

rapidité, après avoir duré quelques heures à un jour. Pendant leur disparition, de nouvelles éruptions surviennent en un autre point éloigné, de telle sorte que le mal peut durer de plusieurs jours à plusieurs semaines.

« L'état général n'est habituellement pas atteint ; dans quelques cas, en plus d'une sensation de mal-être (Unwohlsein) prodromique survient, pendant l'éruption, un malaise (Krankheitsgefuhl) général, un léger mal de tête, de la soif et de la raréfaction des urines On n'observe jamais d'élévation de température.

« Quand l'œdème aigu est survenu une fois chez un individu, il survient facilement de nouvelles attaques et habituellement avec les mêmes localisations. Leur retour se fait tantôt à intervalles irréguliers, tantôt selon un type régulier annuel ou parfois hebdomadaire.

« Comme cause occasionnelle, on peut relever le refroidissement cutané et la pression en un point du corps.

« La maladie est plus fréquente chez les hommes que chez les femmes. Les individus atteints étaient antérieurement sains, quelques-uns seulement un peu nerveux. Un malade, dont les attaques revenaient à intervalles à peu près réguliers, transmit à son fils, la maladie, qui se manifesta, chez ce dernier, dès les premières années de la vie. »

Depuis Quincke, de nombreux auteurs ont publié des observations qui, toutes, n'ont fait que confirmer sa description. Surtout, la notion d'hérédité a été appuyée par des faits relativement nombreux et dont

l'authenticité est indéniable. Nous avons pu recueillir neuf cas de maladie de Quincke héréditaire, auxquels nous joindrons un dixième, celui que nous avons pu observer à l'hôpital Bretonneau avec MM. Apert et Delille.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

Cas de Valentin (*Berlin Klin. Woch.*, 1885, p. 150).

Gottfried B..., jeune homme de 16 ans, fortement développé, souffre, depuis sa plus tendre enfance, d'un œdème héréditaire. Tandis qu'en hiver, il est exempt de toute manifestation anormale et que de longues courses lui procurent tout au plus quelques ampoules, en été, au contraire, il suffit d'une faible, mais cependant persistante pression, pour produire à la peau un œdème assez considérable. Ces œdèmes portent sur les points du corps les plus divers : au niveau des fesses, quand il reste assis sur les bancs de l'école ; au niveau des reins, quand il va cueillir des fougères. Les jarretières laissent au mollet une empreinte en forme d'anneau, recouverte d'ampoules. Il en est de même des bretelles. Au contraire les coups, les chocs ne donnent lieu à aucune ampoule. Des indigestions, une pneumonie contractée pendant l'été de 1883, un eczéma aigu apparu en décembre 1883, furent également sans influence.

Le 29 juin 1884, ses deux mains se couvrirent d'ampoules, grosses, les plus petites comme un pois, les plus volumineuses, comme une noix. D'autres ampoules se montrèrent à la plante et sur le bord interne des pieds. Au niveau du gros orteil, une ampoule, longue de 5 centimètres, donna, en se crevant, 6 centimètres cubes d'un liquide clair, tirant sur le jaune. Une pression

sur les grosses ampoules est quelque peu douloureuse. Les ampoules, sont recouvertes, au niveau des mains, d'une membrane mince. Cette membrane est plus épaisse et plus blanchâtre au niveau de la plante des pieds. La base d'une ampoule, percée depuis quelques jours, est enflammée et rouge.

La peau, dans l'intervalle des ampoules, est souple et parait normale. Au niveau des articulations se montreraient quelquefois, suivant le malade, des ecchymoses, ainsi qu'au niveau des reins et des bras. La température est normale. Les urines ne contiennent pas d'albumine.

Le malade rattache l'apparition des ampoules, aux efforts qu'il aurait fait en barque. Cela dure depuis 14 jours, de nouvelles ampoules apparaissant continuellement.

11 juillet. — Un certain nombre des ampoules sont séchées et forment de minces croûtes qui se détachent facilement. Des ampoules existent encore entre les doigts et au niveau des pieds.

Le malade sue souvent des pieds. La peau du tronc est normalement sensible à la piqûre et au courant électrique. Les capillaires de la peau sont facilement impressionnables, et des raies, faites avec un corps solide, laissent après elles des lignes rouges, de telle sorte qu'on peut écrire facilement en caractères rouges sur la peau.

Les autres cas, parus dans la famille, pourraient être calqués sur le précédent. Quuelques-uns, au moment de l'apparition des ampoules, ressentent une sensation de brûlure plus vive que celle ressentie par Gottfried. L'affection apparaît chez tous dans la plus tendre enfance, diminue un peu au moment de la puberté, mais persiste jusqu'à la mort. Beaucoup d'entre eux se portent bien en hiver ; tous souffrent en été au moment des grandes chaleurs.

Aucune thérapeutique, n'a pu enrayer le mal. Les ampoules apparaissent surtout rapidement, lorsque la peau est en sueur ou simplement humide. Ainsi les intéressés ne peuvent cracher dans

leurs mains à l'occasion de leur travail, sans que les ampoules apparaissent.

Peter B..., pour travailler, est obligé de se graisser les mains ou de les frotter avec un peu de terre sèche.

Jamais de fièvre, ni de perte de l'appétit. En revanche, le sommeil est souvent troublé par des démangeaisons.

Beaucoup d'entre eux (Peter , Christen, Jacob) ne sont pas obligés d'abandonner leurs fonctions ou leurs travaux des champs. Ils ont été déclarés bons pour le service militaire. Les membres de la famille, exempts de l'affection, ne présentent aucune anomalie, si l'on en excepte toutefois une prédisposition répandue dans toute la famille, à suer des pieds.

L'arbre généalogique de la famille B..., tel que j'ai pu l'établir montre qu'au moins onze cas d'œdème se sont montrés en 4 générations.

OBSERVATION II

Cas de Strubing. (*Zeits f. Klin. méd.*, 1885, p. 381).

A) M. Sch..., âgé de 70 ans, professeur, avait joui d'une bonne santé jusqu'à l'âge de 25 ans. Cette année-là il ressentit un soir, à la suite d'un refroidissement, une douleur à la gorge, qui augmenta rapidement et progressivement et atteignit une grande acuité en l'espace de une à deux heures. Aussitôt après le début de la douleur, survinrent de l'enrouement et de la dyspnée. Cette dernière augmenta rapidement jusqu'à l'asphyxie. Le malade avait la sensation d'un corps étranger dans le larynx, empêchant presque complètement l'air de passer. Cet état asphyxique dura environ une demi-heure. Puis les phénomènes diminuèrent lentement et disparurent complètement dans le cours de la nuit, de

telle sorte qu'au matin la respiration était devenue complètement libre.

Seulement il remarqua à la lèvre inférieure un œdème qui, au bout de quelques heures, envahit successivement la lèvre supérieure, les joues et les paupières. Le visage fut ainsi complètement déformé. Ces œdèmes restèrent à leur maximum plusieurs heures puis s'effacèrent ensuite progressivement.

En trois jours les parties atteintes reprirent leur volume normal.

Pendant longtemps le malade n'eut pas d'attaque semblable. En revanche, il lui sembla qu'à la suite d'un traumatisme, les parties du corps atteintes enflaient rapidement, plus rapidement qu'il n'avait l'habitude de le voir chez d'autres personnes à la suite d'un traumatisme semblable.

Dans ces dernières années, il cessa d'avoir des œdèmes du côté de la peau. Alors reparurent les œdèmes des muqueuses pharyngée et laryngée. Habituellement, l'œdème se montrait d'abord dans une moitié du front ou de la joue, gagnait l'autre côté, frappait les paupières et les lèvres, puis descendait au cou, pendant que simultanément le malade ressentait un mal de gorge et une forte dyspnée.

Parfois la marche était inverse, les muqueuses pharyngée et laryngée étant frappées les premières. Enfin quelquefois, l'accès se terminait par un œdème du pénis et du scrotum.

Les accès les plus légers duraient un à deux jours, les plus graves trois à quatre jours. L'apparition des œdèmes était liée parfois à un traumatisme du visage. Ainsi l'œdème apparut un jour à la suite d'un choc au niveau du front, un autre jour à la suite d'une piqûre d'abeille à la joue.

Fréquemment, en même temps que l'œdème du visage, du cou, du pharynx et du larynx — et cela particulièrement à la suite d'un traumatisme — apparaissaient des œdèmes considérables,

au niveau des extrémités, notamment au pli de flexion du coude, au dos de la main et du pied : ces œdèmes avaient tendance à s'étendre, allaient de la main jusqu'au coude et même jusqu'à l'épaule, gardant leur maximum d'intensité quelques heures et disparaissant ensuite peu à peu.

Comme dans ses plus jeunes années, la maladie se montre encore aujourd'hui chez cet homme de 70 ans. Les œdèmes frappent plus fréquemment les extrémités. Le visage, le cou, ainsi que les muqueuses du pharynx et du larynx sont plus rarement pris.

En dernier lieu — alors qu'il n'avait pas eu d'accès du côté des muqueuses depuis cinq ans — il fut pris dans l'après-midi du 4 septembre 1883 de dysphagie, suivie bientôt d'une gêne respiratoire intense. En l'espace d'un quart d'heure, cette dyspnée atteignit une violence extraordinaire et la trachéotomie parut inévitable. La tête rejetée en arrière, les épaules immobilisées, le malade respirait par la bouche grande ouverte. Ces troubles durèrent quelques minutes. Puis le passage de l'air se fit progressivement plus librement ; l'orthopnée cessa et tout disparut en l'espace d'environ six heures. A ce moment, apparut un œdème du visage qui de la lèvre s'étendit aux joues, aux paupières et au front. La scène se termina par un œdème du pénis et du scrotum. En tout, l'attaque avait duré quatre jours. L'œdème du larynx s'était accompagné d'une forte salivation.

Les parties œdématiées ne sont pas sensibles à la pression. Elles procurent seulement au malade une sensation de tension désagréable et pénible. En ce qui concerne la couleur, elles se distinguent de la peau environnante par un aspect pâle et trans parent. Elles n'en sont pas séparées à pic, mais, au contraire, empiètent d'une façon insensible sur les parties voisines normales.

Depuis l'âge de 26 ans, en plus des œdèmes du côté de la

peau et des muqueuses, le malade présente de violents vomissements, qui apparaissent par accès périodiques, environ toutes les quatre à six semaines. Indigestions, fatigues, refroidissements, paraissent avoir une influence sur leur apparition; mais souvent ils surviennent sans cause apparente. Les accès sont habituellement annoncés quelques heures auparavant, par de légères douleurs du côté de l'abdomen, douleurs qui augmentent d'intensité graduellement. Puis les vomissements apparaissent. Tantôt, après avoir vomi quatre à cinq fois, l'accès est terminé en trois à quatre heures ; tantôt, l'accès se prolonge vingt-quatre heures pendant lesquelles le malade vomit vingt à trente fois et plus. Les vomissements sont alimentaires d'abord, puis le malade rend des masses aqueuses teintées de bile. La soif est très vive mais le malade ne peut rien avaler : tout est immédiatement rejeté. Quand l'accès touche à sa fin, les douleurs se dissipent peu à peu et finissent par disparaître complètement. Quelquefois, quand cessent les vomissements, le malade fatigué s'endort. Quand il se réveille, il se sent bien portant ; l'appétit est vif. Une légère susceptibilité aux aliments persiste encore souvent quelques jours, puis tout rentre dans l'ordre.

Malgré le retour assez fréquent de ces accès, le malade jouit d'un bon état général.

B) Fils unique du malade précédent, âgé de 16 ans. Atteint lui aussi de maladie de Quincke.

Constitution solide. Musculature bien développée. Aspect d'un homme bien portant.

Œdèmes intéressant exclusivement la peau. Causes occasionnelles : coup, choc. Apparition rapide. Maximum d'intensité en quelques heures. Se montrent le plus souvent aux extrémités : mains, avant-bras, coude, bras. Pâleur des téguments. Pas de douleur, mais gêne pénible due à la tension. Durée, un à deux jours.

En même temps que ces œdèmes, le malade a depuis trois ans

des accès de vomissements semblables à ceux de son père. Mêmes prodromes consistant en douleurs de ventre et diminution de l'appétit. Mêmes vomissements alimentaires d'abord, bilieux ensuite, le malade allant jusqu'à rejeter dans les accès graves 1000 centimètres cubes de mucosités aqueuses. Pendant l'accès léger gonflement à l'épigastre.

Pouls à 110-120. Pas de température. Diminution de la sécrétion des urines. Evacuation d'une quantité abondante d'urine claire à la fin de l'accès. Somnolence. Au réveil le malade est bien portant. Retour de l'appétit.

C) F... v. L..., sœur du précédent, anémique et de structure délicate. Maladie de Quincke depuis l'âge de 15 ans.

Début à la suite d'une émotion, par violent accès de vomissement qui dura une heure.

A 22 ans, nouvel accès après une violente émotion.

Depuis cette époque, réapparition des accès tous les quinze jours en moyenne, présentant les mêmes caractères que ceux de son père et de son frère.

Influence incontestable des émotions sur l'apparition des accès. La malade souffre également d'une affection utérine (métrite chronique) dont les exacerbations ont également une influence nette sur l'apparition des accès.

Deux fois, il y a cinq ans et au début de cette année, apparition de forts œdèmes des paupières, qui durèrent plusieurs jours.

Pas d'albumine dans les urines. Dans les dernières années, légères douleurs au niveau de différentes articulations.

Organes internes sains.

Parmi les membres de la famille on note souvent des maladies nerveuses.

OBSERVATION III

Cas d'Osler (*Americ. Journ.*, 1888) (légèrement résumée).

Un membre de la famille, Mme H..., âgée de 24 ans, fut admise à l'infirmerie des maladies nerveuses, le 20 septembre 1887. Les notes suivantes furent prises par le Dr Burc, médecin résident :

Femme brune, d'aspect florissant, de taille moyenne, admise pour troubles neurasthéniques (?). Mariée depuis deux ans, pas d'enfants. Elle a eu très mal aux reins et la menstruation est irrégulière et douloureuse. Elle n'a présenté aucune maladie pendant son enfance ni depuis son mariage. Depuis l'époque la plus reculée, elle est sujette à des attaques d'œdème transitoire, siégeant en des points variés : mains ou doigts, genoux, coudes, fesses, bras, cuisses, face ou plus souvent lèvres seules. A diverses reprises, les doigts ont été si enflés qu'il était impossible de les remuer ; une fois même, l'annulaire était si volumineux qu'il a fallu enlever l'anneau pour empêcher la gangrène.

Dans certains cas, la lèvre supérieure était si œdématiée qu'il était impossible d'ouvrir la bouche. On note d'abord une légère rougeur et de la démangeaison ou une sensation de chaleur au niveau du point de la partie atteinte. La rougeur peut manquer ; l'œdème peut se développer avec une grande rapidité. Souvent elle a des plaques rouges ou des lignes rouges irrégulières sans œdème. L'enflure dure un à quatre jours. Quand l'œdème est considérable, la rougeur n'est pas plus marquée, mais il y a une sensation de distension et de raideur. A la période d'état la pression du doigt ne laisse pas d'empreinte mais on en constate une au déclin. Les attaques surviennent soit pendant la bonne santé,

soit au cours d'indispositions légères. Dans les crises les plus graves, existe une douleur abdominale décrite comme étant une colique, avec nausées et souvent vomissements. Parfois céphalée ; pas de fièvre. Les attaques n'ont aucun rapport avec les règles. Elle passe rarement deux mois sans avoir d'attaque. Elle croit que la nourriture n'a aucune influence.

Elle resta à l'hôpital trois semaines pendant lesquelles elle n'eut aucune attaque grave mais de nombreuses « éruptions » rouges sur la poitrine et les cuisses avec très léger œdème ; un jour avant le départ, survint une large plaque d'œdème sur la face interne de la cuisse gauche. Le Dr Morton dilata le col qui était très étroit ; elle retourna chez elle très améliorée. Je la revis le 16 janvier ; elle avait eu quatre ou cinq attaques depuis son départ sur les mains, les pieds, les cuisses.

M. T..., grand-père de ma malade, âgé de 92 ans, en possession de toutes ses facultés physiques et intellectuelles, m'a fourni, avec une clarté suffisante, l'histoire de l'affection qui frappait sa famille.

Première génération. — La maladie fit son apparition chez la mère de M. T..., Margaret A..., née en 1762, morte en 1834. Elle se maria deux fois et eut deux enfants du premier mari et trois du second. Elle eut des attaques dès l'âge le plus tendre, au niveau des mains, des pieds, de la face et du cou. Pendant une de ces crises, elle faillit mourir d'un accès d'étouffement. Chacune de ces attaques s'accompagnait de coliques. A partir de 45 ou 50 ans, sa vie devint plus paisible, mais sa constitution était très affaiblie par les puissants remèdes qu'elle avait pris. On l'avait fait saliver d'une façon « terrible ». Elle cherchait avis partout mais en vain ; elle mourut à 72 ans.

Deuxième génération. — Des enfants, tous garçons, quatre nécurent : Samuel, Stacy, John, M... et Allan.

Samuel resta indemne ; mais ses enfants eurent des œdèmes et l'un d'eux, John mourut.

Stacy ne fut pas malade.

John M..., souffrit depuis sa jeunesse et eut de fréquentes poussées d'œdèmes au niveau des mains et des parties secrètes. Il eut quatre enfants vivants, dont un seul fut atteint.

Allan, âgé de 92 ans, est un homme vigoureux en possession de toutes ses facultés et capable de faire cinq à six milles par jour.

Pendant l'enfance sa santé fut bonne. Les attaques commencèrent pendant son apprentissage à 18 ou 19 ans. Elles revinrent à des intervalles d'un mois ou de six semaines, mais peu d'années après, elles devinrent moins fréquentes. L'œdème est généralement le premier symptôme et, chez lui, les mains et les parties secrètes sont les points les plus souvent frappés. Le tronc est moins fréquemment atteint ; la face est toujours respectée. La démangeaison précède parfois l'œdème. L'œdème se développe rapidement ; les doigts deviennent si volumineux qu'il est impossible de les mouvoir, cet état durant quelques heures ou un jour entier. Il y a des coliques abdominales si intenses que le vomissement suit, provoquant généralement du soulagement. Les produits rejetés sont jaunes. L'œdème disparaît généralement avant le malaise. Le vomissement n'est pas constant. Cet état dure de un à trois jours. Il n'y a jamais de maux de tête et la diarrhée est exceptionnelle. Un travail pénible, l'exposition au froid, des excès alimentaires : telles sont les seules causes qu'il croit pouvoir déterminer les attaques ; mais souvent il n'y a pas de cause apparente.

Il se maria deux fois. Il eut quatorze enfants dont trois furent atteints : un fils de la première femme et deux filles de la deuxième.

Troisième génération. — Georges, commença à s'œdématier à

20 ans et eut de très mauvaises attaques. Il mourut à 60 ans de mal de Bright. De ses neuf enfants, huit furent atteints.

Sallie : Mariée ; pas d'enfants. A eu de très graves attaques. On lui a fait des injections de morphine pour calmer ses coliques.

Emma : Ses œdèmes apparurent à 10 ou 12 ans. Elle eut des attaques fréquentes : face, mains, parfois pieds, moins souvent le corps ; elle était très soucieuse de sa nourriture ; elle ne pouvait pas manger de pommes, ni de certains légumes.

Quatrième génération. — Georges, fils d'Allan, a eu neuf enfants dont huit furent atteints (Sa veuve a fourni les renseignements suivants) :

1o Hamilton a souvent des crampes d'estomac et des œdèmes.

2o Rebecca : Les attaques débutèrent à 4 ou 5 ans et devinrent plus fréquentes après le mariage ; elle eut trois enfants : un, né à sept mois, mort ; un, né à sept mois, vivant (fille) qui a eu récemment sa première attaque ; un, troisième né à huit mois, vivant. Dans chaque cas, le travail a été provoqué prématurément par la maladie. Elle mourut au cours d'une attaque, probablement par œdème laryngé.

3° Almira, indemne.

4° Mary a des crampes d'estomac depuis sa plus tendre enfance, mais elle n'a eu son premier œdème que cet hiver.

5° Julia : Œdèmes depuis le premier âge.

6° Kase : Œdèmes moins fréquents que chez les autres.

7o Edwin n'a eu que quelques attaques de crampes d'estomac et d'œdème.

8° Maggie (Mme H...) la malade qui a provoqué cette observation.

9° Georges a des crampes d'estomac depuis son enfance. A eu son premier œdème cet été.

Aucun de ces enfants n'a eu d'engelures, mais tous ont souffert du froid aux pieds.

Cinquième génération. — Lizzie, fille d'Hamilton, n'a eu que quelques mauvaises attaques pendant son enfance. Mariée en février 1887, a eu six mauvaises attaques d'œdème depuis.

Un fils de H... — Mauvaises attaques.

Une fille de Rébecca, âgée de 17 ans, a eu son premier œdème cet hiver.

OBSERVATION IV

Cas de Fritz (*Buf. med. and sug. Journ.*, 1893-1894).

Un homme, âgé de 33 ans, tombe et se contusionne la tempe droite. Peu après, la paupière gauche commence à enfler et bientôt l'œil se ferme complètement. L'œdème s'étend à la joue, aux lèvres, au cou. A l'entrée à l'hôpital, on constate de la cyanose, de la dyspnée, une aphonie presque complète, une expectoration mousseuse. Sont œdématiés : la luette, l'amygdale gauche, le pilier gauche et la partie gauche de la glotte. Pendant la nuit, l'œdème apparaît dans le côté droit de la face, s'affaissant aux endroits où il s'était montré d'abord. Le jour suivant, l'œdème quitta la face mais apparut au pied et à la cheville droits. Poumons et cœur normaux. Ni sucre, ni albumine dans les urines. A part cela, sa santé était très bonne. Après avoir bu à jeun, ou après des traumatismes légers, il voyait apparaître l'œdème, généralement aux extrémités et aux paupières. Il avait ces attaques depuis l'âge de quatre ans.

Sa grand'mère maternelle mourut d'œdème de la glotte.

Une tante a des attaques d'œdème.

Deux fils de cette tante sont morts d'œdème de la glotte.

Une de ses sœurs a des attaques d'œdème.

Deux de ses frères sont morts d'œdème de la glotte.

OBSERVATION V

Cas de Ricochon (*Semaine médicale*, 1895).

Il s'agit d'une famille, dont les membres ont, pendant trois générations, présenté un œdème aigu et récidivant de la peau. Le syndrome se décompose en deux phases: la première, dans laquelle l'œdème seul apparaît, par poussées successives, en deux ou trois jours ; la seconde, coïncidant avec la disparition de l'œdème et consistant en coliques, météorisme, quelques vomissements, suppression presque complète des urines, quelquefois albuminurie, obnubilation sensorielle, tendance au sommeil, fièvre, langue pâteuse soif vive. L'auteur admet qu'il s'agit de véritables symptômes urémiques, tenant à la modification fonctionnelle du rein, liée à une sorte de névrose paroxystique du plexus rénal.

OBSERVATION VI

Cas de Yarian (*Med. Niews.*, 1896).

La malade était une femme, âgée de 54 ans, qui, depuis l'enfance avait des attaques aiguës, commençant par un malaise général, suivi d'un œdème d'une partie du corps, généralement la face ou les extrémités, parfois les épaules ou la poitrine.

Un ou deux jours après, elle était prise d'une douleur aiguë à l'épigastre, parfois généralisée à tout l'abdomen, avec prostration marquée ; peu après, apparaissent des nausées et des vomisse-

ments, l'état nauséeux étant très prononcé. Une émotion est capable de faire éclater brusquement une attaque. Parfois avec l'œdème aigu, ou à son déclin, apparaissent des taches purpuriques sur la poitrine, le cou, les bras et l'hypogastre. Après la fin des vomissements, les douleurs et l'œdème disparaissent et une attaque semblable, survenant dans la matinée, ne l'empêche pas de travailler l'après-midi. Les attaques apparaissent en moyenne toutes les deux semaines, toutes les neuf semaines au plus.

Sa mère avait des attaques d'œdème identiques depuis l'enfance ; elle mourut à 63 ans d'hydropisie. Après la ménopause, elle eut aussi des attaques de purpura.

Son oncle maternel eut des attaques analogues et mourut à 42 ans d'œdème de la glotte. Cet oncle laissa une fille qui souffre d'œdème identique, avec gastralgie et vomissements. Un frère de cet enfant, mort d'ailleurs, eut aussi des attaques.

Son grand-père maternel et quelques-uns de ses frères eurent des attaques semblables, mais sans douleurs ni vomissements.

Son arrière-grand-père maternel souffrit aussi de ce mal, mais sans douleurs ni vomissements.

Ses deux enfants, deux filles, n'ont jamais présenté aucun trouble ; l'une mourut à 21 ans de tuberculose; l'autre a 25 ans et est mariée. Sa petite fille ne présente aucune trace de l'affection.

OBSERVATION VII

Cas de Schlesinger (*Wiener Klin. Wochens.*, 1898).

A) Le nommé Martin J..., marchand, né à Hambourg et âgé de 44 ans, vint me consulter pour un mal, qu'il avait depuis sept ans. Il n'avait jamais été sérieusement malade et fait partie d'une famille où l'on se porte bien, mais dans laquelle, plusieurs mem-

bres présentent la même affection que lui. Il n'a jamais eu de maladie vénérienne, est très tempérant sous le rapport de la boisson et mène une vie régulière. L'appétit est conservé, les garde-robes régulières. Il est d'un tempérament vif.

Depuis l'âge de 22 ans, il est sujet à des attaques, qui se montraient tout d'abord tous les six mois puis plus tard tous les dix ou onze jours. Elles s'annoncent toujours soit par un état d'excitation, soit au contraire par une sensation de dépression. Un exanthème rouge, en forme d'anneau ou ramifié apparaît alors sur un point quelconque du corps, s'étendant rarement sur une grande surface. Il persiste de six à huit heures, puis survient, le plus souvent très rapidement, un très fort œdème d'une partie du corps. Cet œdème est parfois bien développé en l'espace de quelques secondes. Il peut siéger partout, à l'exception toutefois de la tête et frappe de préférence le scrotum et le pénis. Lors de la première attaque, le « scrotum descendit soudainement comme une pierre et atteignit, en quelques secondes, la grosseur de la tête ».

L'œdème s'accompagne d'une sensation plus ou moins forte de tension. Mais il n'y a pas de douleur à proprement parler. Au point malade, la peau est œdématiée, tendue, parfois légèrement rosée, le plus souvent pâle. Quelquefois l'apparition de l'exanthème n'est pas suivie d'œdème apparent de la peau.

Presque toujours, le malade ressent une douleur violente dans la région stomacale, qui devient très sensible à la pression. Qu'il soit alors à jeun, ou non, le malade vomit. Ces douleurs et cette tendance au vomissement durent jusqu'à trois jours, puis disparaissent ensuite complètement. En d'autres circonstances, les troubles du côté de l'estomac ne se montrent pas.

L'apparition des œdèmes, au dire du malade, ne serait jamais amenée par les repas et les aliments (écrevisses, fromage, fraises, etc.) après ces repas.

A l'examen des organes, on trouva une insuffisance mitrale. L'urine est en quantité normale sans albumine et sans sucre.

Voici ce qu'on trouve dans les antécédents du malade :

B) Le grand-père (côté paternel) présenta cette affection depuis sa vingtième année jusqu'à la mort. Il mourut octogénaire. En avançant en âge, les attaques étaient devenues plus rares.

C) Le père, encore vivant, a joui d'une bonne santé jusqu'à l'apparition de l'œdème. Début dans la vingtième année. Rareté des attaques en avançant en âge. Même exanthème prodromique. Est obligé de garder le lit dès le commencement de l'attaque.

D) La plus jeune sœur du malade, âgée de 37 ans, fut atteinte également dans sa vingtième année. Même exanthème prodromique. Même maussaderie au moment de l'accès. Mauvais état général. *Pas d'œdème de la peau.* Mais douleur et sensation de tension de l'abdomen avec vomissements violents, plus rarement diarrhée. Fréquence des accès coïncidant avec les règles.

E) Le plus jeune fils du malade, âgé de 16 ans, présente depuis six mois des exanthèmes qui apparaissent de temps à autre à la poitrine ou aux bras. Il est inquiet sans motif, très nerveux, maussade. Inapétence. Pas d'œdème jusqu'ici.

OBSERVATION VIII

Cas de Mendel (*Berlin Klin. Woch.*, 1902, nº 48).

Le 27 avril 1901, je vis la nommée A. H..., jeune fille âgée de 18 ans, qui présentait un œdème remarquable du bras gauche s'étendant de l'extrémité des doigts jusqu'au coude. Interrogée, la mère me répondit : « Ma fille souffre depuis son enfance d'œdèmes qui reviennent à intervalles irréguliers et qui intéressent tantôt le bras, tantôt la jambe, tantôt le visage ou le cou. Ils

n'épargnent pas non plus les muqueuses de la bouche et des yeux. Se produisant rapidement, souvent dans l'espace de quelques heures, ils disparaissent aussi vite, sans laisser de trace. Il est rare qu'ils persistent plus de cinq à huit jours. Tantôt, ils se montrent sans cause apparente : tantôt, à la suite d'un traumatisme insignifiant (coup, choc, coupure). En d'autres circonstances, ces traumatismes sont sans action. L'alimentation, la fatigue, les émotions, le chaud ou le froid, n'ont aucune influence sur leur apparition. La maladie est connue dans tout le village, continua la mère, comme une maladie de notre famille et aucun remède n'y fait. » Car le bisaïeul de la jeune fille est mort d'étouffement. Il avait un fils et une fille, qui était la grand'mère de notre malade. Tous deux ont eu cette maladie et sont morts d'étouffement. La grand'mère entre autres, de laquelle notre malade se rappelle très bien, vit son cou et son visage enfler un matin et elle mourut subitement. Elle était âgée de 66 ans. Une fille de cette femme mourut de la même façon à l'âge de 22 ans. Le père de notre malade, âgé de 33 ans, fut pris un matin de dyspnée et de toux, avec douleur dans la poitrine. On pensa à une pneumonie bien qu'il n'y eut pas de fièvre. Mais le soir, la dypsnée augmenta et il mourut. Deux sœurs de la malade ont souffert pendant toute leur vie de cette maladie de famille. De ses deux frères l'un est très bien portant ; l'autre est atteint de rhumatisme articulaire avec endocardite et de chorée.

Les autres membres de la famille sont logés à la même enseigne. Le frère de sa grand'mère mourut d'étouffement à l'âge de 40 ans. Il eut quatre enfants, dont trois fils atteints de la maladie et une fille bien portante.

Notre jeune malade, âgée de 18 ans, est une jeune fille de la campagne, bien portante. Pas d'anémie ; aucun symptôme d'hystérie ; aucune affection du système nerveux. Organes thoraciques et abdominaux sains. Ni oligurie, ni polyurie. Ni albumine, ni

sucre. Peau normale sans trace d'urticaire ni éruption quelconque.

Le bras gauche, depuis l'extrémité des doigts jusqu'au coude, est fortement enflé. La peau à cet endroit est d'un blanc jaunâtre, transparente, avec abaissement de la température. Aucune démangeaison ; sensibilité à la pression et sensation de tension et de poids. La pression du doigt ne laisse aucun godet, à peine une très légère et fugitive dépression. La sensibilité est conservée dans tous ses modes. L'œdème avait débuté au niveau du coude, sous forme d'une nodosité dure et s'était propagé à tout l'avant-bras en moins de vingt-quatre heures. L'état général ne fut troublé ni avant ni après en aucune façon.

Je donnai de l'aspirine à la malade ; aussi longtemps qu'elle en prit, elle resta sans avoir d'accès et même, après la cessation du traitement, quatre semaines se passèrent sans que la maladie reparût. Cet intervalle n'avait jamais été atteint par elle pendant les dernières années. Mais à la fin de juin, elle eut à nouveau un œdème siégeant au pied gauche et qui remonta jusqu'au genou. La circonférence du membre était augmentée de volume dans la proportion de 3 à 4 centimètres.

Le traitement par l'aspirine fut repris et l'œdème disparut en vingt-quatre heures, alors qu'auparavant il mettait de sept à huit jours à disparaître.

B) J'eus l'occasion d'observer un des membres de la famille, dont il a été question plus haut. Il s'agissait d'un homme de 51 ans, célibataire. Depuis sa jeunesse, il souffre d'un œdème, qui revient à intervalles presque réguliers, tous les huit jours. Au début, les accès étaient plus rares ; mais depuis 1876, à la suite d'une affection gastro-intestinale, qui traîna en longueur, l'œdème apparaît beaucoup plus facilement. Il a peur de mourir étouffé, lorsque l'œdème gagne le cou et la muqueuse buccale et ne se sent rassuré qu'après l'application de sangsues. Il est averti

de l'arrivée de l'accès par une lassitude générale et un sentiment d'inquiétude. Un traumatisme atteint-il alors un point quelconque du corps, il est sûr de voir l'œdème débuter par ce point. Quand il est bien portant au contraire, ces mêmes traumatismes sont sans effet.

OBSERVATION IX

(Cas de Courtade. — *Archives internationales de Laryngologie*, novembre-décembre 1903).

Nous avons examiné un homme, qui avait dû être trachéotomisé deux fois, pour un œdème laryngé, produisant l'asphyxie. En 1898, il a dû subir la trachéotomie, parce qu'à la suite d'une piqûre de moustique sous l'œil gauche, il était survenu un œdème considérable du visage et du cou. En mars 1900, nouvelle trachéotomie, pour combattre une asphyxie d'origine laryngée, survenue sans cause déterminée.

On s'expliquera l'apparition de l'œdème laryngé, sous une influence des plus bénignes, quand on connaîtra les antécédents de cet homme qui avait 55 ans en 1900, lorsqu'on l'a observé.

A 12 ans, il a eu des convulsions à deux reprises ; à 15 ans, une attaque de rhumatisme articulaire aigu, qui a duré deux semaines environ. C'est à partir de cette époque qu'il est sujet à des œdèmes subits qui atteignent leur maximum de développement en vingt-quatre heures et mettent à peu près le même temps à disparaître.

L'œdème se localise toujours là où se produit le traumatisme le plus léger. S'il marche beaucoup, c'est aux pieds que se produit la tuméfaction. Reste-t-il longtemps assis, les fesses portent l'em-

preinte du siège sur lequel il s'est reposé. L'œdème se fixe aux mains, s'il travaille plus que d'habitude.

Un jour, en passant à bicyclette dans un chemin difficile, il a dû faire des efforts, pour maintenir le guidon : le lendemain, ses deux mains étaient enflées. Il lui arrive d'avoir de l'œdème de la face pour s'être appuyé la tête contre une table pour dormir ; le moindre choc de cette région amène le même résultat.

Ces œdèmes ne se produisent pas à périodes fixes ; rares au début, ils deviennent de plus en plus fréquents, et surviennent une dizaine de fois par an, sous les influences les plus légères. A chaque poussée, l'œdème ne se limite plus à la région traumatisée, il s'étend aux régions voisines, ou même gagne le membre opposé. S'il apparaît aux mains, il empêche la flexion des doigts.

On retrouve chez ce sujet des troubles digestifs, caractérisés par des douleurs abdominales, sans diarrhées, mais suivies de vomissements de bile. Il n'y a d'ailleurs jamais eu coïncidence entre l'apparition des troubles digestifs et l'apparition de l'œdème.

Cette prédisposition existe dans toute sa famille. Son père a eu pour la première fois, à l'âge de 57 ans, de l'œdème des bourses qui a duré quarante-huit heures.

Sur quatre frères, il y en a trois, âgés respectivement de 30, 32, et 33 ans, qui, à plusieurs reprises, ont présenté un œdème subit, soit après un fatigue des membres, soit après un choc sur une région quelconque.

OBSERVATION X

Cas d'Apert et Delille.
(Société médicale des Hôpitaux, novembre 1904).

Le 8 octobre dernier, à 7 heures du matin, un enfant de neuf ans était amené à l'hôpital Bretonneau en état d'asphyxie immi-

nente, avec du tirage sus et sous-sternal, indiquant une certaine obstruction du larynx. Il n'y avait cependant aucune fausse-membrane dans la gorge, aucune trace de diphtérie ; en revanche, tout le voile du palais et la luette étaient œdématiés ; la luette était transformée par l'œdème en un appendice volumineux, comme gélatineux, tremblotant, ainsi que cela se voit dans les œdèmes aigus laryngés des brightiques. Il s'agissait donc d'œdème de la glotte.

La région sous-mentale était également le siège d'une tuméfaction œdémateuse.

Le dos du pied droit était aussi gonflé et blanc ; cet œdème était assez résistant et le doigt n'y laissait qu'une empreinte momentanée et superficielle. L'origine de cet œdème n'était ni dans une affection cardiaque, ni dans une affection rénale, car le cœur était sain et l'urine ne renfermait pas d'albumine ; et peut-être aurions-nous hésité longtemps sur la signification de cet œdème, si notre attention n'avait était attirée sur la personne qui accompagnait l'enfant ; c'était son oncle ; il portait une canule trachéale ; il nous fit comprendre que lui aussi était sujet à des accidents analogues ainsi que d'autres membres de sa famille.

En complétant les renseignements par ceux que nous donnèrent le lendemain le père et la belle-mère de l'enfant, nous pûmes reconstituer de la façon suivante la curieuse histoire de cette famille.

Sujet n° 1. — Quarante ans ; depuis dix ans il est atteint, tous les huit ou quinze jours environ, d'un œdème partiel occupant soit la face, soit les membres, soit les organes génitaux, soit le pharynx et le larynx ; cet œdème est fugace et dure à peine une journée ; le moindre choc sur une région suffit, dans les moments critiques, pour en amener l'apparition sur cette région ; au contraire, en dehors des périodes de crise, les traumatismes sont sans effet. Quand l'œdème se porte sur le larynx, il provoque des accè

de suffocation, pouvant aller jusqu'à l'asphyxie ; dans une de ces crises, le malade fut trachéotomisé il y a trois ans et décanulé une fois la crise passée. La plaie trachéale, s'étant fermée, il fut de nouveau pris, trois mois plus tard, d'une crise de suffocation et trachéotomisé d'urgence ; depuis lors, il n'a jamais pu se priver de sa canule et la garde à demeure. Il n'a pas d'enfants.

Sujet no. 2. — Frère puîné du précédent ; trente-huit ans, tourneur sur bois, robuste, sobre, toujours bien portant jusqu'à l'âge de vingt-huit ans ; à partir de cet âge, il présente, tantôt tous les deux mois, tantôt tous les mois ou tous les quinze jours, une poussée d'œdème blanc et ferme du dos de la main, unilatéral ou bilatéral, qui dure deux ou trois jours ; quand la crise touche à sa fin, survient un état de malaise général, puis des nausées suivies de vomissements bilieux ; elles sont suivies d'un état pénible de courbature, qui dure quelques heures, puis la santé redevien- parfaite jusqu'à la crise suivante.

Cet homme a été marié deux fois ; d'une première femme, nerveuse, sujette à des colères et morte à l'âge de vingt-six ans, il a eu deux garçons, nos sujets numéros 4 et 5 ; d'une seconde femme bien portante, il a eu deux filles, qui sont âgées de deux ans et de sept mois et qui sont de santé parfaite.

Sujet numéro 3. — Frère cadet des deux précédents ; 30 ans ; depuis dix ans, il est atteint, tous les deux ou trois mois, d'œdème des pieds et des mains, qui dure une journée environ.

Sujet numéro 4. — Fils aîné du numéro 2 ; 11 ans ; depuis l'âge de 7 ans, il a tous les trois ou quatre mois de l'œdème des membres supérieurs ; cet œdème persiste quelques heures ; il s'accompagne parfois, comme chez le père, de douleurs d'estomac et de nausées.

Sujet numéro 5. — Frère puîné du précédent ; 9 ans ; depuis quatre ans environ, il commence à présenter, d'abord rarement, puis plus souvent, des œdèmes localisés, de siège variable, mem-

bres supérieurs, joues, front, plus rarement membres inférieurs ; depuis quatre mois, quand l'œdème se montre à la face, il ne tarde pas à être suivi de gonflement de la langue et de la luette, puis de dyspnée inspiratoire, indiquant que la glotte s'œdématie à son tour. Depuis quatre mois, il y a tous les quinze jours presque exactement, alternativement une crise d'œdème des membres supérieurs ou inférieurs et une crise d'œdème de la face, suivie d'œdème de la glotte ; ces dernières crises s'accompagnent le plus souvent, comme chez le père, de douleurs d'estomac et de nausées.

Quand l'enfant nous a été amené, il venait d'avoir une violente crise nocturne et présentait encore un œdème tremblotant de la luette, avec tuméfaction du voile du palais. La région sus-hyoïdienne était gonflée et rénitente ; le dos du pied droit était œdémateux. Température : 37°,5 ; pouls, 100 ; rien de particulier à l'examen des différents viscères, ni à l'examen des urines ; aucun trouble de la sensibilité ni des réflexes.

Le soir, 38°1. Le 9 au matin, 39°. L'œdème de la glotte, de la luette et du pied a disparu ; en revanche, il existe une tuméfaction rénitente au niveau de la joue droite et une, plus petite, au côté gauche du menton.

Le lendemain, il ne reste plus que l'œdème de la joue droite. Température 37°3.

Le lendemain l'enfant est emmené par ses parents, ayant encore un peu d'œdème de la joue.

Depuis la publication de cette observation nous avons continué à suivre le malade (sujet numéro 5). Tous les mois environ, il a présenté une poussée d'œdème frappant de préférence les mains, la nuque et le dos. En septembre dernier, il a eu de nouveau de l'œ-

dème de la face, ayant commencé par la lèvre supérieure, avec participation de la langue.

Le sujet numéro 1 a eu, en mars, une crise de dyspnée suraiguë qui a failli l'emporter, bien qu'il fût trachéotomisé depuis longtemps.

Le sujet numéro 2 (père du sujet numéro 5) a eu deux fois de l'œdème des mains

A côté de ces cas, qui englobent plusieurs membres d'une même famille et des générations nombreuses, nous devons placer, pour compléter nos documents, les faits suivants :

1° *Falconé* (*Gaz. de gl. osped.*, 1886) rapporte un cas d'œdème de Quincke chez un enfant de 7 ans dont le grand-père eut des attaques pareilles ;

2° *Krieger* (*Med. Oboz.*, 1889) cite le cas d'un homme, âgé de 25 ans, dont la mère présentait comme lui des œdèmes aigus ;

3° Dans un cas de *Smith* (*Med. Niew.*, 1889) une jeune femme et sa mère étaient atteintes de maladie de Quincke.

4° *Roy* (*Med. Record*, 1894) mentionne l'œdème chez une mère et sa fille.

5° *Griffiths* (*Brith. med. Journ.*, 1902) cite le cas d'un père et de sa fille, qui, tous deux, après avoir présenté plusieurs attaques d'œdème aigu, moururent d'œdème de la glotte.

TABLEAU DES ŒDÈMES FAMILIAUX AIGUS

I. — Cas de Valentin-Quincke.

Arrière-grand-père et arrière-grand'mère sains

- un fils œdémateux
- un fils œdémateux
- une fille
- un fils œdémateux
- un fils œdémateux
  - un fils œdémateux
    - un fils
    - un fils œdémateux
    - une fille œdémateuse
    - un fils œdémateux
    - un fils
  - un fils
  - une fille
  - un fils
  - une fille
    - enfants sains
  - un fils œdémateux
- une fille
  - enfants sains

II. — Cas de Strubing.

Père (70 ans) œdémateux à 25 ans

- une fille
- une fille œdémateuse à 15 ans
- un fils œdémateux à 16 ans
- une fille

III. — Cas d'Osler.

Trisaïeul œdémateux

- un fils
  - 3 enfants œdémateux
    - une fille œdémateuse
- un fils œdémateux
  - un fils œdémateux
  - une fille œdémateuse
    - un fils œdémateux
      - un fils œdémateux
      - une fille œdémateuse
    - une fille
    - une fille œdémateuse
    - une fille œdémateuse
    - une fille
    - une fille œdémateuse.
    - un fils œdémateux
    - une fille œdémateuse
      - 1 enfant
      - un enfant œdémateux
    - un fils œdémateux
  - une fille œdémateuse
  - 7 autres enfants
- un fils
- un fils œdémateux
  - 3 enfants
  - 1 enfant œdémateux

IV. — Cas de Ricochon.

Porte sur 3 générations

V. — Cas de Schlesinger.

Grand-père œdème à 20 ans

- un fils
- un fils
- un fils œdème à 20 ans
  - une fille
  - une fille
  - un fils œdème à 22 ans
    - un fils
    - un fils œdémateux
    - une fille
  - une fille
  - une fille œdème à 20 ans
  - un fils
  - une fille
- une fille
- une fille
- une fille

VI. — Cas de Mendel.

Arrière-grand-père mort d'œdème du larynx

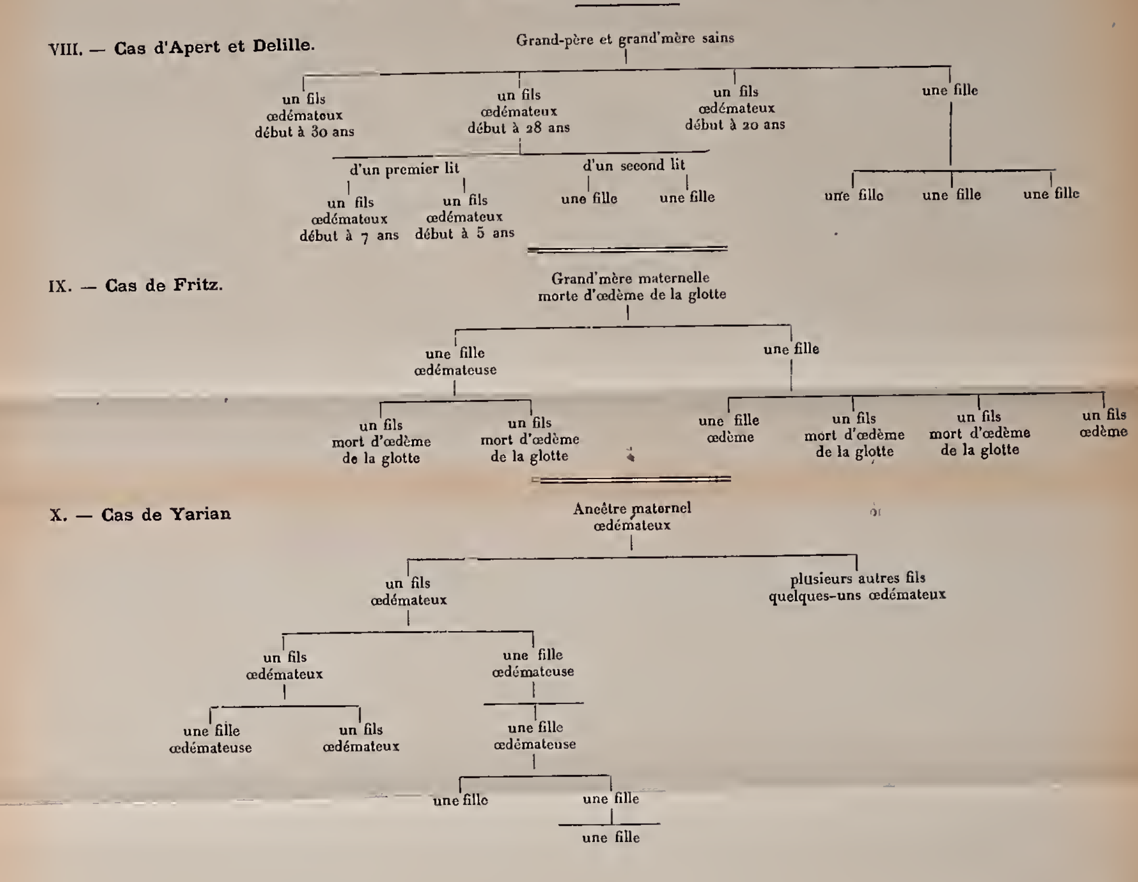
- un fils mort d'œdème du larynx à 40 ans
  - un fils mort d'œdème du larynx à 22 ans
  - une fille
  - un fils œdémateux
  - un fils œdémateux
- une fille morte d'œdème du larynx à 66 ans
  - une fille morte d'œdème du larynx à 22 ans
  - un fils mort d'œdème du larynx à 33 ans
    - une fille œdémateuse
    - une fille œdémateuse
    - un fils
    - un fils
    - une fille (18 ans) œdémateuse

VII. — Cas de Courtade.

Père œdémateux

- un fils œdème à 15 ans
- un fils œdémateux
- un fils œdémateux
- un fils œdémateux
- un fils

TABLEAU DES ŒDÈMES FAMILIAUX AIGUS (*Suite*)



De l'étude de ces observations, découlent les considérations suivantes :

1° La maladie de Quincke fait son apparition avant trente ans, souvent même dans les premières années de la vie.

2° Elle frappe indifféremment l'un et l'autre sexe, sauf dans certains cas où elle atteint plus spécialement, ou même uniquement, le sexe masculin.

3° Dans certaines familles, et spécialement dans celle dont Apert et Delille ont rapporté l'histoire, on constate une précession chez les puînés : à la première génération, l'aîné a été pris à trente ans, le second à vingt-huit ans, le dernier à vingt ans. A la seconde génération, l'aîné a été atteint à l'âge de sept ans, et le second à l'âge de cinq ans.

Dans ce cas on constate, en outre, que la maladie est apparue d'une façon plus précoce dans la deuxième génération que dans la première.

4° Il semble que la maladie diminue d'intensité et que les poussées deviennent moins nombreuses, au fur et à mesure que les malades avancent en âge.

5° Aucun des individus atteints n'a présenté d'œdème chronique, après une ou plusieurs poussées d'œdème aigu.

6° Les auteurs n'ont pas relevé chez leurs sujets des antécédents névropathiques, dignes d'être signalés.

7° Les attaques d'œdème s'accompagnent souvent de douleurs à l'épigastre, de nausées et de vomissements, rarement de diarrhée : ces symptômes abdo-

minaux peuvent présenter une intensité considérable et dominer toute la scène morbide ; dans certains cas même, ils existent seuls et on a pu les voir apparaître de nombreuses années avant les œdèmes aigus sous-cutanés.

8° Sauf dans de rares cas, où la mort fut causée par de l'œdème du larynx, la maladie de Quincke ne paraît avoir apporté aucun trouble sérieux dans la vie des individus qui en ont été atteints.

9° Les divers traitements mis en usage, n'ont pas empêché la réapparition de l'œdème chez le même sujet et n'ont eu aucune influence apparente sur la transmission héréditaire.

Œdèmes chroniques familiaux.

(Maladie de Meige).

En 1891, Desnos, dans une communication à la Société médicale des Hôpitaux (séance du 13 février), attirait l'attention sur un « œdème rhumatismal chronique pseudo-éléphantiasique », œdème dur, donnant au toucher la sensation du lipome ou du myxœdème, la peau conservant sa couleur normale. Cette affection, ajoutait-il, plus fréquente chez les femmes, se retrouve dans l'hérédité, ordinairement suivant la ligne maternelle.

« Dès lors, dit Meige, on put présager l'existence d'un œdème chronique héréditaire, existence que

vint confirmer, en effet, deux ans plus tard, la très curieuse observation de Milroy. »

Se basant sur cette observation, sur un cas analogue, qu'il eut l'occasion d'observer en 1899, ainsi que sur plusieurs autres faits moins saisissants, mais où se retrouve la notion d'hérédité (Higier, *Saint-Peterburg Med. Wochenschrift*, 1894), Meige se crut autorisé à admettre qu'il existait une affection œdémateuse chronique, héréditaire et familiale qu'il définit ainsi : « Affection caractérisée par un œdème blanc, dur, indolore, occupant un ou plusieurs segments de l'un ou des deux membres inférieurs et persistant la vie entière, sans préjudice notable pour la santé. »

« Cette affection, pour laquelle il propose le nom de « Trophœdème chronique » s'observe, ajoutait-il, parfois comme accident isolé, parfois comme maladie héréditaire et familiale ; il semble qu'elle puisse être congénitale. »

L'observation qu'il rapporte en constitue la meilleure description (*Iconographie de la Salpêtrière*, 1899).

Une jeune fille de 17 ans, F..., est entrée, vers la fin du mois de juin 1898, dans le service de M. le professeur Brissaud.

Elle était venue à l'hôpital Saint-Antoine, pour un examen rhinoscopique, se plaignant, depuis longtemps déjà, d'être gênée pour respirer ; on lui avait parlé

en effet de « végétations adénoïdes », et même de « polype nasal » dont elle désirait se faire opérer.

Pour le reste, elle déclarait être en bonne santé, n'avoir jamais été malade, faisant aisément son métier de domestique, sauf depuis un mois environ où elle se sentait un peu gênée par « sa phlébite ».

Interrogée sur cette phlébite, à laquelle elle semblait n'attacher qu'une minime importance, « c'est, dit-elle, une grosse enflure de la jambe droite qui dure depuis près de cinq ans».

A l'époque de la formation, le pied et la cheville ont commencé à grossir, puis l'enflure a gagné la jambe et s'est arrêtée au genou. Aucune chute, aucun choc, aucune douleur, nulle fièvre au début de cette tuméfaction, non plus que les années suivantes. La jambe et le pied sont restés gros, durs au toucher, toujours blancs, jamais rouges et jamais douloureux. Il a bien fallu porter un bas, une chaussure plus large ; la jambe est devenue un peu lourde à mouvoir, mais la marche n'en a jamais été bien gênée.

Au demeurant, la jeune fille paraissait considérer sa grosse jambe comme une infirmité de vieille date, avec laquelle elle était résignée depuis longtemps à faire bon ménage. Sa « phlébite » l'incommodait fort peu. Cependant, ajoute-t-elle, depuis un mois ou deux, l'enflure a peu à peu gagné la cuisse, sans toutefois causer la moindre douleur.

A l'examen, on constate :

Tout le membre inférieur droit, depuis la racine de la cuisse jusqu'aux orteils, est envahi par une enflure

volumineuse, défigurant tous les contours. Cuisse, genou, jambe et pied disparaissent, noyés dans une sorte de gangue œdémateuse, qui se boursouffle au-dessous des plis cutanés, formant des bourrelets d'apparence éléphantiasique.

Au pied, la tuméfaction fait bomber la face dorsale au-dessus des doigts, qui eux-mêmes sont un peu épaissis. Sur le cou-de-pied, la boursoufflure est extrême et les téguments distendus retombent en replis gonflés, qui masquent les reliefs malléolaires et la corde du tendon d'Achille, rappelant ici surtout le « pantalon de zouave » de l'éléphantiasis. Sur la jambe, on chercherait en vain à reconnaître en avant la crête tibiale et en arrière la saillie des jumeaux. On ne retrouve pas davantage la morphologie du genou dans les bosselures insolites, qui dénaturent les reliefs ordinaires de la région. Quant à la cuisse, c'est unénorme cylindre à peu près régulier, qui en bas part de la jarretière, pour aboutir en haut aux plis inguinal et fessier.

Tel est l'aspect de ce membre bouffi, dont la difformité est rendue plus saisissante par comparaison avec la jambe saine, qui conserve un irréprochable modelé.

A la racine de la cuisse, nettement l'enflure cesse. En avant, le pli inguinal et le mont de Vénus et, en arrière, la fesse, sont strictement respectés. Au-dessus, sur le ventre, la poitrine, le dos, sur les bras, le cou, la face, les contours sont réguliers, les formes correctes.

Et il en est ainsi de la jambe gauche : elle est indemne de haut en bas. Une différence d'au moins dix centimètres, dans toutes les mesures circonférencielles, permet d'évaluer approximativement l'augmentation de volume du membre œdématié.

La peau est très épaissie et distendue : elle ne présente aucune trace d'excoriation, aucune fissure, aucune marbrure ; elle est blanche et elle est lisse, mais on ne peut la pincer entre les doigts, ni la faire glisser au-dessus des masses osseuses ou musculaires. Ce n'est que très difficilement qu'on peut y imprimer le godet ou la cupule classiques. On y parvient cependant, après une pression longue et forte, dans les points où la tuméfaction forme les plus gros bourrelets : au pourtour des chevilles, sur la face dorsale du pied, et cela principalement, lorsque la malade est restée longtemps debout. Car l'enflure, dans la position verticale, augmente à la fois en volume et en mollesse.

Cependant elle ne disparaît jamais par le décubitus prolongé.

Enfin, fait remarquable, aucune douleur ni spontanée, ni provoquée par les mouvements ou les attouchements.

Œdème blanc, dur, boursoufflé, exactement limité au membre inférieur droit, survenu sans douleurs, sans fièvre, cantonné au pied et à la jambe pendant plusieurs années et ayant récemment envahi la cuisse : telle était cette prétendue phlébite.

Or le cœur et les reins sont en excellent état (il n'y

a pas trace d'albumine dans les urines) ; d'ailleurs l'affection est nettement unilatérale.

Nul souvenir de rhumatisme ; aucun désordre des organes du petit bassin, jamais de douleur sur le trajet des nerfs et des vaisseaux.

La sensibilité apparut très nettement modifiée sur toute la moitié droite du corps : tête, bras, tronc et jambe. C'était une hémi-hypoesthésie, nettement arrêtée suivant la ligne médiane et accompagnée d'une anesthésie en botte de la jambe et du pied droits. Par surcroît, on découvrait une diminution notable de l'ouïe à droite et l'abolition complète du réflexe pharyngien. En l'absence même d'autres stigmates pas de rétrécissement du champ visuel ni de dyschromatopsie, aucune crise convulsive) on devait songer à l'hystérie. Tel fut en effet le premier diagnostic et l'on aurait pu s'en contenter.

Mais, en poussant plus loin l'interrogatoire, la malade nous apprit qu'une de ses sœurs, un peu plus âgée qu'elle, était atteinte d'un œdème analogue, mais occupant les deux membres inférieurs. Le fait était exact.

Numéro 2. — A..., âgée de 21 ans, sœur de la précédente, vint à l'hôpital Saint-Antoine et confirma tous les dires de F...

Chez elle aussi, l'enflure des jambes avait débuté vers l'âge de 13 ans, au moment de la formation, se cantonnant d'abord aux pieds et aux chevilles des deux côtés, pendant un an environ. Peu à peu, la limite supérieure de l'œdème avait atteint les genoux et était restée telle jusqu'à l'âge de 17 ans. Alors seulement

les deux cuisses furent envahies simultanément et depuis près de quatre ans, pieds, jambes et cuisses sont déformés à l'extrême, tuméfiés, boursoufflés, d'aspect éléphantiasique.

Ici encore l'œdème est blanc, dur, absolument indolore. La pres sion n'y détermine un godet qu'à la condition d'être prolongée et très forte. Au dire de la malade, cette empreinte était beaucoup plus facile à obtenir autrefois qu'aujourd'hui. L'œdème serait devenu sensiblement plus dur depuis deux ou trois ans.

Cependant, par place, la piqûre laisse écouler quelques gouttes de sérosité transparente et les bandes, que la jeune fille enroule autour de ses jambes, dessinent des sillons assez longtemps persistants. Enfin les jambes sont notablement plus volumineuses le soir que le matin ; par contre, le repos horizontal les fait un peu diminuer de volume ; mais jamais, elle ne retrouvent leur forme normale.

L'enflure augmente régulièrement au moment des règles, puis diminue dans les périodes intercalaires et surtout avec le repos : en aucun cas, elle ne disparaît complètement. Les mesures circonférentielles en témoignent. Elles excèdent, d'au moins dix centimètres, celles d'une jambe normale.

Il est facile de s'en rendre compte, en prenant pour terme de comparaison la jambe saine de la sœur cadette, qui est à peu près de la même taille que sa sœur aînée.

On constate, en outre, que chez cette dernière, la jambe droite est notablement plus grosse que la gauche, de trois à quatre centimètres en moyenne.

La malade ne présente aucun stigmate d'hystérie. La sensibilité est conservée intégralement, sous tous ses modes, des deux côtés, de haut en bas. Tout au plus la tournure de son caractère offrirait-elle une certaine analogie avec celle des hystériques.

D'autre part le reste de l'examen ne donne que des caractères

négatifs : cœur normal, pas d'albumine dans les urines, aucun désordre des organes abdominaux.

A 14 ans, une fièvre typhoïde très bénigne, mais nulle autre maladie, ni rhumatisme, ni érysipèle.

A signaler seulement des maux de tête se renouvelant assez fréquemment.

Chez cette malade cependant, la maladie n'a pas toujours été d'allure aussi discrète. A cinq reprises différentes, sont survenues des poussées aiguës et douloureuses, accompagnées d'une augmentation de l'enflure et d'une coloration rouge des téguments.

La première fois, il y a sept ans, en 1891, la malade est entrée à l'hôpital Saint-Louis où elle fut soignée, dit-elle, pour une phlébite. La jambe droite était plus grosse, plus rouge et extrêmement douloureuse ; douleurs spontanées, exaspérées par les mouvements, la pression ; elles avaient débuté au pli de l'aine mais la malade ne se rappelle pas qu'elles aient siégées sur un trajet défini ; toute la périphérie du membre était douloureuse, le contact des draps était insupportable.

Au bout d'un mois environ, douleur et rougeur disparurent ; mais l'œdème persista comme auparavant.

Depuis lors quatre nouvelles poussées semblables se sont produites obligeant la malade à s'aliter. Chaque fois elle est allée se reposer dans sa famille ; au bout de un mois à six semaines, les accidents disparaissaient ; la marche et le travail redevenaient possibles, bien que l'œdème blanc, dur, indolore persistât comme devant.

Numéro 3. — La mère de F... et de A..., âgée de 40 ans, a été, elle aussi, depuis sa treizième année, atteinte d'une enflure des jambes, de tous points semblable à celle que présentent ses filles. Même œdème blanc, dur, indolore, ayant débuté de la même façon par les deux pieds, pour envahir ensuite les jambes ; toutefois, il n'a jamais dépassé le genou.

C'est une excellente travailleuse, alerte et bien portante, sans aucune affection cardiaque, ni rénale ; elle n'a jamais été malade. Ses grosses jambes, qui sont effectivement l'image de celles de ses deux filles, ne lui causent qu'une gêne insignifiante et ne l'empêchent nullement de faire son rude métier de ménagère.

C'est bien la même maladie bilatérale, mais arrêtée aux deux genoux.

Ici, pas de poussées douloureuses, pas de troubles de la sensibilité. Rien qu'une difformité symétrique des deux jambes, portant sur le tissu cellulaire sous-cutané.

Numéro 4. — A..., âgé de 13 ans, le frère de F... et de A..., présente déjà les signes de début de la même affection. Son pied droit, le cou-de-pied et la moitié antérieure du même côté, sont notablement tuméfiés. Et c'est encore le même œdème dur et indolore, un peu moins blanc ici que chez la mère et les deux sœurs. La jambe gauche est indemne, mais rien ne dit, fait remarquer la mère, que celle-ci ne grossira pas à son tour, car le mal semble être un héritage ancestral, auquel il semble difficile d'échapper. Et, à l'appui de son dire, elle communique les renseignements suivants :

Nos 5 et 6. — Deux frères de la mère de nos malades, leurs oncles maternels par conséquent, ont été l'un et l'autre porteurs « de grosses jambes » qui ressemblaient à celles de ses enfants.

L'un de ces oncles, mort à l'âge de 27 ans, était œdématié des deux membres inférieurs, pieds, jambes et cuisses. Il mourut, paraît-il, brusquement en 48 heures, « l'enflure de la famille lui étant remontée au cœur ».

L'autre oncle est mort, aussi âgé de 27 ans, on ne sait trop de quoi. Celui-ci, comme sa sœur, n'avait que des grosses jambes, les cuisses étaient respectées. Il aurait eu de bonne heure, à la face interne des chevilles, des plaies qui mirent longtemps à cicatriser, étant constamment avivées par le frottement des bourrelets

œdémateux. Un séjour prolongé dans un hospice l'en guérit. Mais peu après, l'enflure s'étendit à tout le corps et il ne vécut pas longtemps.

N° 7. — La grand'mère de nos malades, âgée de 60 ans actuellement vivante et bien portante dans un petit village de la Brie, présente elle aussi la même difformité des jambes et des jambes seulement, comme sa fille et comme l'un de ses fils. Et toujours, c'est le même œdème blanc, dur, indolore, qui laisse possible la marche et ne cause d'autre désagrément que la nécessité de porter des chaussures et des bas très larges.

N° 8. — Enfin, huitième et dernier représentant de cette famille œdémateuse : le père de cette vieille femme, l'arrière-grand-père de nos jeunes malades, avait été, le fait est certifié, affligé de la même façon des deux pieds et des jambes, les cuisses étant respectées.

Depuis 1899, époque à laquelle fut publiée, dans l'*Iconographie de la Salpêtrière,* l'observation précédente, de nouveaux cas d'œdèmes chroniques familiaux, vinrent confirmer la description de Meige et établir, d'une façon certaine, la congénitalité fréquente de l'affection, déjà évidente dans le fait de Milroy.

Nous avons pu en recueillir cinq cas, ce qui, avec ceux de Milroy et de Meige, porte à sept le nombre des observations authentiques, connues jusqu'à ce jour.

OBSERVATIONS

Cas de Milroy (*New-York Medical Journal*, 1892).

Clergyman américain, 31 ans, de grande taille, fort et bien portant. L'examen des divers organes ne révèle rien d'anormal.

Il présente, depuis sa naissance, une tuméfaction enveloppant les deux extrémités inférieures jusqu'aux genoux, quelque peu plus marquée à gauche qu'à droite. La peau y était légèrement rosée (couleur qui disparaissait à la pression, pour réapparaître vivement dès que l'on décomprimait) et très épaissie. Quelques cicatrices toutes blanches étaient disséminées à la surface de cette plaque rosâtre. Pas de varices, ni de tendances à l'ulcère. Circonférence du mollet, 17 pouces. La pression profonde sur la crête du tibia produit un godet, persistant une dizaine de minutes.

Cette énorme tuméfaction de la peau est congénitale et depuis s'est développée proportionnellement au reste du corps.

En 1883, un des parents écrivait un petit opuscule, concernant l'histoire de leur famille, établie en Amérique depuis deux cent cinquante ans. L'affection particulière, dont il s'agit, semble être entrée dans la famille par mariage en 1768. Si l'on consulte le tableau ci-joint, on voit que, sur 97 individus composant six générations, 22 ont été atteints de cette malformation congénitale (12 garçons, 7 filles, 3 de sexe inconnu).

Une tante maternelle de Joseph W... avait une jambe éléphantiasique.

Joseph W..., les deux jambes éléphantiasiques, né en 1784, meurt à 78 ans, laissant 9 enfants :

1° James, inconnu, mort à 4 ans ;

2° Lydia, une jambe éléphantiasique, morte à 82 ans, eut

6 enfants dont 3 ont chacun un pied éléphantiasique et 11 petits-enfants, dont 2 ont chacun un pied pris ;

3° Sarah, bien portante, morte à 80 ans, laissant 8 enfants, dont 1 a un pied atteint et 9 petits-enfants tous normaux ;

4° Martha, une jambe éléphantiasique, meurt sans enfant ; était jumelle avec la suivante ;

5° Olive, bien portante : de ses 5 enfants, 1 a une jambe éléphantiasique, 9 petits-enfants dont 2 ont les jambes prises et 1 a un pied atteint ;

6° Charité, deux jambes éléphantiasiques, morte à 75 ans : de ses 4 enfants, 1 a une jambe éléphantiasique ; de ses 4 petits-enfants, 1 a un pied pris ; de ses 6 arrière-petits-enfants 1 a un pied éléphantiasique et 1 les deux jambes ;

7° Sally, un pied éléphantiasique, morte à 73 ans ; de ses 2 enfants 1 a un pied pris ; ses 2 petits-enfants sont normaux ;

8° Mary, morte enfant, inconnue ;

9° Julia, une jambe et un pied éléphantiasiques, morte à 66 ans, eut 4 enfants dont 1 (le clergyman) a les deux jambes prises ; 13 petits-enfants tous normaux et 2 arrière-petits-enfants normaux.

Dans tous ces cas, sauf les suivants, la tuméfaction était congénitale et a persisté pendant toute l'existence.

Charité n'avait qu'un pied atteint congénitalement quand, à l'âge de 20 ans, elle fit une chute, à la suite de laquelle la tuméfaction envahit le pied opposé.

Julia était normale à la naissance, resta indemne jusqu'à 12 ans, âge auquel, sans blessure, sans choc, une de ses chevilles simula une entorse (douleur, gonflement, rougeur) qui laissa à sa suite une tuméfaction persistante.

Un enfant de Sally (4ᵉ génération) né avec un pied éléphantiasique, qui se développa progressivement jusqu'à la puberté, suivant l'habitude familiale. A ce moment, les testicules se

mirent à grossir, à tel point qu'on dut en enlever un. Mais à mesure que les testicules s'hypertrophiaient, le pied diminuait de volume et atteint bientôt la normale à laquelle il s'est maintenu, après la demi-castration.

Cas de Nonne (*Arch. f. path. Anat.*, Berlin, 1891).

Henri H..., 26 ans, chauffeur à bord d'un navire, entre au vieil hôpital de Hambourg, pour des accidents syphilitiques secondaires. Dès sa naissance, qui fut normale, il présenta de l'éléphantiasis des deux extrémités inférieures, qui bien que le gênant, ne l'a pas empêché d'accomplir les fonctions de son métier pénible. Il jouit du reste d'une bonne santé, sans aucun trouble thoracique, abdominal ou nerveux. Pas de sucre, ni d'albumine dans les urines.

Au-dessous et près des genoux, commence un épaississement considérable de la jambe, lequel s'accroît peu à peu assez uniformément, à mesure que l'on descend vers le pied, affectant la forme d'une colonne cylindrique massive. Circonférence du mollet droit : 41 centimètres, du gauche : 38 centimètres.

Les pieds sont également difformes, épaissis. La face dorsale, bombée, déborde de chaque côté en forme de coussins.

La tuméfaction s'arrête près de la phalangette des orteils. Ces derniers sont également bouffis, avec de profonds sillons au niveau des articulations. A 6 centimètres au-dessus des malléoles du pied droit, existe un profond sillon, limite supérieure d'un coussin épais, bombant en avant des chevilles ; cela est moins marqué à gauche.

La surface de la peau est de coloration normale, ni crevassée, ni très polie, comme Virchow l'a signalé dans quelques cas d'éléphantiasis. Sur les côtés des orteils, existent des élevures papillaires comme dans l'éléphantiasis acquis.

Pas de traces d'eczéma chronique ni de lymphangites. Au toucher, la peau offre une grande résistance : elle ne peut être plissée et forme corps avec les tissus sous-jacents, la pression des doigts laisse un godet persistant. Les muscles ne peuvent être distingués au milieu de la masse. Les os de la jambe ne sont pas épaissis ni allongés, ils ne sont pas non plus amincis comme Virchow l'a décrit dans un cas analogue. Les membres sont bien proportionnés : il ne saurait donc être question ici d'hypertrophie partielle ou généralisée.

Ses antécédents héréditaires sont des plus intéressants.

Sa mère, Madeleine Schulze, dame Maudt, puis Hausen, était atteinte congénitalement de la même infirmité des jambes, ce qui ne l'empêcha jamais de vaquer à ses occupations. Elle avait cinq frères et sœurs ; seule l'aînée (Martha) présentait aussi de l'éléphantiasis congénital des extrémités inférieures.

Des trois sœurs de Henri H..., les deux aînées, ainsi que leurs enfants, sont bien portantes ; mais la plus jeune, Hélène Maudt, femme Gehl, que j'ai observée, présente la même anomalie de développement depuis sa naissance, qui fut du reste normale : c'est une cuisinière active, bien portante ; l'examen des viscères, du système nerveux, des urines ne dénote rien d'anormal. Tout le membre inférieur gauche est éléphantiasique : l'épaississement du derme montant jusqu'à la cuisse. Le membre inférieur droit est indemne. Dans ce cas aussi, l'hypertrophie porte sur la peau et le tissu sous-cutané, l'épiderme paraissant normal. A gauche, on remarque, au-dessus des malléoles, le même sillon et le même coussinet cutané que son frère. Les orteils portent aussi des élevures papillaires. Pas d'allongement du membre inférieur gauche. Elle eut quatre enfants.

1° L'aîné, Jules G..., présentait à sa naissance de l'éléphantiasis des deux jambes ; il fut présenté par le Dr Otto Meyer, au Congrès médical du 30 novembre 1886. Il mourut d'entérite à 3 ans ;

2° Le deuxième est né anencéphale avec des lésions éléphantiasiques des deux membres inférieurs (Virchow avait déjà observé ces monstruosités réunies);

3° La troisième, Mathilde G..., forte et bien portante est aussi atteinte de la maladie familiale. La peau de la jambe droite, très épaissie, présente au-dessus des malléoles, une tuméfaction identique à celle de sa mère et de son oncle. La peau, œdémateuse, dure, de surface épidermique normale, forme un épais bourrelet sur le pied droit. La face supérieure des articulations des orteils est marquée par des sillons profonds ;

4° Le quatrième enfant, Bruno, 1 an, né spontanément et à terme comme les précédents, atteint dès sa naissance d'éléphantiasis des pieds et des orteils. Sur la face dorsale, la peau est bombée, œdémateuse, ne peut être plissée. L'hypertrophie porte uniquement sur la peau et le tissu cellulaire sous-jacent. Les pieds ne sont pas allongés, pas de varicosités vasculaires ou lymphatiques. Rien à signaler dans l'examen des viscères, urines, système nerveux.

On doit rapporter, à titre de curiosité, que la grand'mère d'Henri H... avait eu une grande frayeur, à la vue d'une femme hydropique, alors qu'elle était enceinte.

Cas de Lannois (*Iconographie de la Salpêtrière*, 1900).

Numéro 1. — La nommée P... (Virginie), femme B..., âgée de 38 ans, entra dans le service des maladies nerveuses le 6 août 1891.

Son père fréquente, depuis longtemps, la consultation externe pour de l'épilepsie partielle à crises fréquentes (il a succombé ultérieurement à des accidents cardiaques).

La mère est vivante et bien portante, mais elle présente un (œdème de la jambe gauche, sur lequel nous aurons à revenir numéro 2).

Notre malade a eu dix frères et sœurs dont quatre sont morts en bas âge ; sur le nombre deux seulement ne jouiraient pas d'une santé parfaite : un frère, âgé de 28 ans, qui est maigre et tousse l'hiver (c'est le père du numéro 6) ; une sœur, âgée de 19 ans, chloro-anémique (numéro 3).

Il ne semble n'y avoir eu ni alcoolisme, ni syphilis des parents.

La malade est le deuxième enfant de la famille ; elle est née à terme. Elle a eu toutes les petites maladies de l'enfance, sans gravité. A 10 ans, elle aurait eu pendant cinq ou six mois de l'œdème des pieds et des chevilles qui gardait l'empreinte du doigt et disparut après un séjour à la campagne.

Elle se porta très bien jusqu'à 18 ans, après avoir été réglée à 14 ans régulièrement, mais peu abondamment.

A 18 ans, elle eut une bronchite simple sans hémoptysie, à la fin de laquelle sa jambe droite devint subitement grosse, tendue, rouge, mais très peu douloureuse, sans plaie, ni excoriation. A dater decette époque, la jambe droite resta volumineuse, mais elle n'y éprouvait de fatigue que si elle restait longtemps debout.

A 20 ans, elle se fit amener à l'Hôtel-Dieu pour cette jambe ; on lui fit garder le lit, la jambe en élévation, ce qui parut diminuer l'œdème, mais ne le fit pas disparaître complètement. Elle se rappelle qu'à ce moment, la pression avec le doigt laissait un godet sur la jambe et sur le pied et qu'on lui trouva aussi un peu d'œdème de la jambe gauche, qu'elle ignorait.

A 24 ans, elle se marie : elle dit qu'à ce moment elle était maigre mais que sa jambe droite était toujours grosse et était devenue dure : elle ne s'apercevait de rien à gauche. Un an et demi après, elle eut une petite fille assez petite, chétive, morte l'an passé de broncho-pneumonie rubéolique. Pas d'autre grossesse.

Pendant sa grossesse, la malade devint rapidement obèse : c'est un point sur lequel elle insiste et qui l'a beaucoup frappée, parce

qu'elle eut une grossesse pénible avec vomissements jusqu'à la fin. En même temps, la jambe droite augmenta nettement de volume et la malade fut gênée par le développement de la jambe gauche, à laquelle elle n'avait pas pris garde jusqu'alors.

L'état s'est peu modifié depuis, sauf un peu d'augmentation des deux membres inférieurs, le gauche conservant son retard du début sur le droit ; la dureté et l'épaississement de la peau ont fait de lents progrès aux jambes. En hiver, les jambes deviennent facilement cyanosées avec sensation de froid ; en été, au contraire, elle y éprouve une sensation de brûlure de temps à autre. Jamais de desquamation, d'ulcération.

En dehors de cela, la malade a une assez bonne santé, sauf des bronchites en hiver. Elle est régulièrement réglée, mais peu abondamment. Elle n'a jamais eu de crises nerveuses d'aucune sorte ; de 18 à 24 ans, elle était un peu émotive pleurait facilement, avait parfois une sensation de boule dans la gorge, était sujette aux maux de tête. Elle dit aussi que, depuis sa grossesse, elle est plus apathique, a de la faiblesse musculaire et un peu de perte de la mémoire. Mais elle s'exprime couramment et son intelligence est parfaite.

A l'examen : femme de petite taille, de corpulence forte, à figure pleine, ronde, sans rides, la lèvre naturelle, les paupières minces et souples, les oreilles non déformées. Les mains et les doigts, les membres supérieurs sont ceux d'une femme grasse, sans déformations. Les doigts frappent par leur aspect relativement gracile ; les ongles sont hippocratiques.

Le membre inférieur droit est considérablement augmenté de volume : le mollet a la circonférence d'une forte cuisse, soit 41 centimètres et demi à sa partie la plus large. Au niveau des chevilles, un sillon brusque et profond, comme dans l'éléphantiasis. Au-dessous, la boursoufflure reprend et occupe le dos du pied, dont la circonférence est de 24 centimètres et demi.

Les orteils sont en boudin, sertis à leur insertion par un sillon profond, la face dorsale coupée de rides transversales.

Le genou est empâté et a perdu sa forme, mais, au-dessus de lui, les cuisses ont sensiblement le même volume : 49 centimètres à 10 centimètres au-dessus de la rotule.

Mais la peau n'a pas la même consistance. Sur la jambe le doigt rencontre une dureté ligneuse et ne peut faire de godet ; sur le pied, il laisse une dépression superficielle, mais on sent plus profondément une masse qui ne se laisse pas déprimer. A la cuisse, on trouve la même dureté, mais a un degré moindre et la peau ne retrouve sa souplesse que vers la racine du membre et à sa face interne.

Le membre inférieur gauche est moins cylindroïde que le droit : il a mieux conservé sa forme générale et, si la circonférence maxima est de 48 centimètres, c'est à niveau plus élevé que de l'autre côté. Les sillons sont moins profonds, les doigts moins boudinés, la circonférence du pied d'à peine 23 centimètres. Mais la dureté ligneuse du tissu cellulaire sous-cutané est à peu près la même sur le segment inférieur, respectant la cuisse.

Du côté des ongles, rien à noter à ceux du gros orteil ; les autres sont un peu ternes, striés, dans le sens de la longueur, non écailleux. La peau est presque totalement glabre, mais la malade l'a toujours vue ainsi.

D'ailleurs les poils du pubis, ceux de l'aisselle, des sourcils sont normaux, comme nombre et comme aspect ; les grandes lèvres ne sont pas hypertrophiées.

La peau du ventre est souple, molle ; la paroi est celle d'une femme grasse, sans dureté ; pas de pseudo-hernie ombilicale. Les seins ne sont pas hypertrophiés. Dans le dos, adiposité simple, pas de pseudo-lipome sus-claviculaire.

Aucune altération de la sensibilité, dans ses différents modes. On ne note absolument rien du côté des muqueuses.

La malade en chemise pèse 70 kilog. 300. Un peu d'emphysème pulmonaire. Rien au cœur. Pas de lésions vasculaires. Ni sucre, ni albumine dans les urines.

Le corps thyroïde paraît normal, on sent nettement le lobe gauche.

Bien qu'à cette époque, le diagnostic le plus probable parût être le myxœdème, il est bien spécifié dans l'observation, que ni la parole, ni l'état mental, ne ressemblent à ceux d'un myxœdémateux.

La malade fut soumise au traitement par l'iodothyrine de Baumann ; d'abord une, puis deux pastilles : il n'y eut aucune modification objective, ni subjective. Pendant presque toute la durée de l'hiver 1897-1898, elle prit soit un demi, soit un corps thyroïde de mouton. Après ce traitement, qui était surtout un traitement d'épreuve. elle se remit d'elle-même aux pastilles de thyroïodine sans autre phénomène, qu'une sensation de faiblesse générale avec pâleur, anorexie, disparition des règles pendant trois mois, tremblement des membres inférieurs.

En novembre 1898, elle se trouvait mieux, ce qu'elle attribuait aux bains sulfureux et à l'électricité (courants continus). Elle pesait à ce moment 75 kilogs.

Au commencement de 1899, on nota qu'elle avait assez fréquemment des ecchymoses spontanées aux différents points du corps, et on constata qu'elle en avait une, large comme une pièce de cinq francs, à la partie inférieure et externe de la cuisse droite.

A la fin de cette même année, elle vint nous faire voir sa jambe droite, qui présentait, un peu au-dessous de l'articulation tibio-tarsienne, une petite fistule, venue spontanément, par laquelle s'écoulait une notable quantité de liquide incolore. Celle-ci était fermée dès le lendemain. On proposa alors à la malade de la reprendre dans le service et de lui mettre des tubes de Sonthey, mais elle refusa et se fit elle-même des piqûres d'épingle au niveau

de la malléole interne. Chaque fois il s'écoula une notable quantité de liquide, mais les petites plaies se refermaient pendant la nuit.

En somme l'état de cette malade, qui continue à venir régulièrement à la consultation, est exactement le même qu'au début de l'observation, il y a trois ans.

N° 2 — La nommée D... (Annette), femme P..., âgée de 55 ans est la mère de la précédente. Elle dit que son affection est sans importance, ne la gêne pas et ne vient se montrer que sur les sollicitations de sa fille. Elle s'est toujours bien portée et attribue son œdème à sa première couche, à l'âge de 21 ans. Cet œdème avait débuté d'une manière insidieuse, pendant la grossesse, sans douleur, et il y avait eu des alternatives de diminution et d'augmentation, surtout au moment des grossesses (10 enfants).

Actuellement, il y a un œdème unilatéral gauche très marqué, occupant la partie inférieure du mollet et surtout le dos du pied ; sillon assez net au niveau de l'articulation tibio-tarsienne. C'est un œdème dur, prenant cependant l'empreinte du doigt. La malade dit qu'il augmente le soir, lorsqu'elle a été longtemps debout. Malgré quelques faisceaux de varices superficielles, la peau a un aspect blanc et luisant.

Pas d'affection cardiaque, ni rénale.

N° 3. — Célestine P..., âgée de 21 ans, est la sœur de notre malade. Elle n'a eu aucune affection grave dans l'enfance. Elle a toujours été nerveuse, mais n'a jamais eu de crises. Dès l'âge de 13 ans elle a fait un métier, qui l'oblige à la station debout (blanchisseuse). Elle eut rapidement de l'anémie assez marquée et se plaignait souvent d'avoir les pieds enflés le soir.

A l'âge de 19 ans, elle eut une scarlatine et ses pieds furent enflés pendant la convalescence. Elle avait eu des vomissements et, bien qu'elle n'en soit pas sûre, de l'albumine. Celle-ci a d'ailleurs disparu actuellement.

Après la scarlatine, l'œdème redevint ce qu'il était avant, mais

depuis six ou huit mois, elle en est beaucoup plus gênée. L'œdème occupe les deux jambes, augmente le soir, diminue par le repos de la nuit, mais ne disparaît jamais complètement. Il est plus marqué à gauche. C'est un œdème blanc, beaucoup moins dur que celui de sa mère et de sa sœur, un peu élastique, sans épaississement de la peau, gardant passagèrement l'empreinte du doigt. Il occupe la partie inférieure des jambes, les malléoles et le dos du pied.

Numéro 4. — Aucune lésion viscérale. Pas de troubles de la sensibilité.

Victorine P..., âgée de 3 ans, est la nièce de notre première malade. Son père est maigre, sans aucun œdème, un peu nerveux, pas de crises.

Le père donne les renseignements suivants. Il a deux autres enfants dont l'un, âgé de 5 ans, a des convulsions, qui d'après la description paraissent bien comitiales (Le grand-père était épileptique).

Victorine est venue à terme ; l'accouchement a été normal. Elle a commencé à parler à 14 mois. Elle avait commencé à marcher à la même époque ; puis sans cause connue, sans convulsions, elle a cessé à peu près complètement de marcher. Elle peut se tenir debout, faire deux ou trois pas, mais on voit qu'elle a peur et elle se laisse tomber aussitôt.

Le père me l'amène aujourd'hui (5 mai 1900) parce qu'elle marche encore moins bien depuis quelques semaines. En l'examinant, on trouve un œdème double des pieds. La plante est complètement effacée et le dos du pied est considérablement tuméfié surtout à droite. La peau a conservé sa teinte rosée, l'œdème se laisse facilement déprimer par les doigts mais revient aussitôt, sans garder l'empreinte.

Il n'y a ni exagération des réflexes, ni trépidation épileptoïde. Rien aux organes splanchniques.

Cas de Lortat-Jacob (*Revue neurologique*, 1902).

Louise G..., est une fillette de 10 mois, née à terme, élevée par la mère au biberon ; elle n'a eu aucune affection infantile.

Le pied a un volume tout à fait disproportionné par rapport à la jambe, qui a conservé ses dimensions à peu près normales. Il fait l'impression d'un « pied soufflé ».

Au niveau de celle-ci, la peau est moins œdémateuse, mais plutôt pachydermique, jusqu'au niveau des genoux. Les muscles sous-jacents, tout en paraissant un peu moins développés, permettent néanmoins tous les mouvements actifs, et on ne peut en aucune façon penser à la paralysie.

Les réflexes rotuliens sont normaux. Le réflexe cutané plantaire également.

Ajoutons enfin qu'il n'y a aucune altération du squelette, aucun signe de syphilis héréditaire. Signalons encore la coloration bleuâtre des parties œdématiées des deux côtés.

L'autre enfant, Marie-Louise G..., est âgée de cinq ans. A, comme sa sœur, depuis la naissance, de la pachydermie des jambes et de l'œdème des pieds.

Cette petite fille, d'un développement normal, présente comme particularité un œdème dur et pachydermique, dans lequel le doigt s'enfonce difficilement et qui déforme le dos du pied, les orteils, le bas de la jambe et vient mourir à mi-hauteur des tibias.

Les téguments, jusqu'à la hauteur des genoux, sont lisses, tendus et doublés d'une couche de tissu cellulaire induré. On peut donc dire que la pachydermie remonte jusqu'aux genoux ; cette pachydermie a été constatée par la mère dès la naissance. Elle paraît stationnaire.

En outre, les extrémités inférieures sont légèrement bleuâtres ; tous les mouvements du pied, des orteils, s'effectuent normale-

ment ; la démarche est fort régulière, seulement un peu lente. La sensibilité est normale.

Les réflexes rotuliens sont amples et prompts, le réflexe cutané plantaire physiologique.

Les tibias paraissent de configuration normale. Normal également le reste du squelette, sur lequel on ne peut relever aucune trace de rachitisme.

Enfin nous ajouterons que cet œdème chronique, datant de la naissance, n'est expliqué chez ces deux enfants par aucune lésion cardiaque, hépatique ou rénale et que les urines ne contiennent ni sucre, ni albumine.

Il est encore à remarquer que les mains de Marie M... sont légèrement œdématiées, violacées et froides et qu'elles reproduisent en petit ce que l'on observe au niveau des pieds.

L'étiologie de ces œdèmes chroniques familiaux héréditaires étant inconnue, il nous a semblé nécessaire de noter avec soin les antécédents héréditaires de ces enfants.

La mère, Alexandrine G..., ne présente aucune pachydermie des membres inférieurs.

Mais sa mère, Augustine M..., a eu de l'enflure congénitale des pieds et tout le monde dans la famille considère l'état des enfants qui nous occupent comme provenant d'Augustine M... Cette femme eut une sœur qui présentait également de l'œdème congénital des membres inférieurs, et un frère, A. M.... qui présente une semblable déformation. Cet homme a eu, en outre, de l'incontinence d'urine jusqu'à 13 ans. Il a une fille dont les pieds sont normaux, mais qui a une luxation congénitale de la hanche.

Enfin la mère des enfants, Alexandrine G..., a une cousine germaine qui a également des pieds enflés, depuis sa naissance.

Là se perdent les renseignements.

Cas de Tobiesen (*Jahrbuch für kinderheilkunde*, n° 49).

En été 1895, à la clinique de l'Hôpital des Enfants, nous avons observé un enfant, âgé de 14 jours, qui présentait un œdème des extrémités inférieures. Aussitôt après l'accouchement, on avait remarqué que les deux pieds, au niveau de la plante comme au niveau du dos, étaient le siège d'un œdème compact, gardant nettement l'impression du doigt. Ceci était évident, surtout au niveau de l'extrémité antérieure du dos du pied où se trouvait un gonflement considérable empiétant sur les orteils.

Un œdème semblable siégeait à la jambe des deux côtés et remontait jusqu'au milieu de la jambe pour, à ce niveau, se continuer avec la peau saine, dont il était séparé nettement par un sillon peu profond. La peau, au niveau des parties atteintes, était normale au point de vue de la couleur et de la température, mais on n'y pouvait déterminer de pli. Pas de varices. Sensibilité normale. Aucune modification du squelette.

Examiné attentivement, l'enfant fut trouvé sain : pas de maladie de cœur, pas d'albumine dans les urines ; bref, rien qui pût expliquer l'œdème.

La mère, dont c'était le premier-né, se portait très bien. sa grossesse s'était passée sans incident (pas de lymphangite, pas de traumatisme).

Comme on était hésitant sur la nature du mal, on conseille à la mère de traiter l'enfant par un léger massage et la compression. Aucune amélioration ne s'étant montrée dans la première semaine, la mère enleva l'enfant de la clinique.

Je pus néanmoins le suivre et le voir de temps en temps.

L'enfant se développait bien, devenait grand et fort. A quatorze mois il put marcher seul, sans être aucunement gêné par

son mal. La difformité diminuait au fur et à mesure qu'il grandissait.

A un moment donné, l'œdème était presque exclusivement limité aux pieds. Malgré cela, à la jambe, surtout à gauche, la peau restait compacte, dure au toucher, semblant dépourvue totalement de tissu adipeux et faisant par suite contraste avec les parties saines, situées au-dessus et qui, elles, étaient fortement adipeuses. A mesure que l'œdème disparaissait, un réseau veineux faisait son apparition, surtout à la partie interne.

Signalons cette particularité, que l'œdème passe par des phases d'augmentation et de diminution, l'augmentation se faisant après de longues marches, la diminution apparaissant au contraire avec le repos.

La nature de la maladie devenait évidente. Il s'agissait d'une hyperplasie du derme et du tissu cellulaire sous-cutané, avec infiltration de ce tissu ainsi altéré.

Mais, point particulier, dans notre cas, la maladie n'était pas seulement congénitale, elle était encore héréditaire et familiale.

En octobre 1897, un frère de notre malade naissait avec une affection en tous points semblable. Le mal n'était cependant pas aussi prononcé que chez son aîné. Lui aussi est sain. Il présente le même gonflement œdémateux du dos du pied et à la jambe l'œdème est limité par un gros sillon.

La mère me raconta alors que son propre frère était né avec une affection semblable. De plus une enquête plus récente m'apprit que la grand'mère maternelle de notre malade était également atteinte d'œdème des membres inférieurs.

Cette dernière est une femme vive et bien portante de 49 ans. Ses parents ainsi que ses cinq frères et sœurs étaient sains. Au cours de sa première grossesse, elle eut un œdème semblable à celui que devait présenter son fils à la naissance. Cet œdème diminue avec l'âge, passe par des alternatives d'augmentation

TABLEAU DES ŒDÈMES CHRONIQUES FAMILIAUX

I. — Cas de Milroy.
(Congénital)

une fille — une fille, œdème d'une jambe

un fils, œdème des 2 jambes

un fils | une fille, œd. d'une jambe | une fille, œd. d'une jambe | une fille, œd. d'une jambe | une fille | une fille, œd. des 2 jambes | une fille | une fille | une fille, œd. d'une jambe

3 fils, œd. d'un pied | 3 filles | 7 enfants | 1 enfant, œd. d'un pied | 4 enfants | 1 enfant, œd. d'un pied | 3 enfants | 1 enfant, œd. d'une jambe | 2 enfants | 1 enfant, œd. d'un pied | 3 enfants | 1 enfant, œd. des 2 jambes

Cinquième génération = 48 membres, dont 43 indemnes, 1 œd. des 2 jambes et 4 œd. d'un pied

Sixième génération = 1 œdème d'un pied et 1 œdème des 2 jambes.

II. — Cas de Meige.

Arrière-grand-père, œd. des 2 jambes

une fille, œd. des 2 jambes

un fils, œd. des 2 membres inférieurs | un fils, œd. des 2 jambes | une fille, œd. des 2 jambes, début à 13 ans

une fille (17 ans), œd. du membre inférieur droit, début à 12 ans | une fille (21 ans), œd. des 2 membres inférieurs, début à 13 ans | un fils (13 ans), œd. de partie infre de jambe droite et pied droit

III. — Cas de Nonne.
(Congénital)

une fille, œd. des 2 jambes | une fille, œd. des 2 membres inférieurs | 4 enfants

un fils, œd. des 2 jambes | une fille | une fille | une fille, œd. du membre inférieur gauche

enfants sains | enfants sains | un fils, œd. des 2 jambes | un fils, œd. des 2 membres infrs, anencéphale | une fille, œd. de jambe droite | un fils (1 an), œd. des 2 pieds

IV. — Cas de Tobiesen.

Congénital.

Arrière-grand-père et arrière-grand'mère sains

5 enfants | une fille (49 ans), œd. des 2 jambes, ~~début à 21~~ ans

un fils (28 ans), œdème des 2 jambes, congénital | une fille | 2 enfants

un fils, œdème des 2 jambes, congénital | un fils, œdème des 2 jambes, congénital

V. — Cas de Lannois.

Grand-père, épileptique — grand'mère, œdème de jambe gauche, début à 21 ans

4 enfants, morts en bas âge | un fils | une fille (38 ans), œd. des 2 membres infrs, début à 18 ans | une fille (21 ans), œd. des 2 jambes | 3 enfants

un fils (5 ans), convulsions épileptiformes | une fille (3 ans), œdème des 2 pieds | 1 enfant

VI. — Cas de Lortat-Jacob.
(Congénital)

une fille, œd. des 2 pieds | une fille, œd. des 2 pieds | un fils, œd. des 2 pieds

une fille, œd. des 2 pieds | une fille | une fille, luxation congénitale de la hanche

une fille (5 ans), œd. des 2 pieds | une fille (10 mois), œd. des 2 pieds.

et de diminution alternatives, liées à une longue marche ou la station debout prolongée, et s'accompagne souvent de douleur et d'élancement.

Son fils aîné est âgé de 28 ans. Aussitôt, après l'accouchement, la sage-femme déclara qu'il ne vivrait pas longemps car « il avait de l'hydropisie dans les jambes », Cette prédiction ne devait pas se réaliser. Il est devenu extraordinairement grand et fort. Sa difformité est en tous points semblable aux précédentes et a la même évolution.

De tout ce qui précède, il résulte que nous étions en présence d'une maladie particulière héréditaire et familiale, de nature éléphantiasique, survenue dans une famille sans cause apparente et ayant frappé déjà trois générations.

Cas de Jopson (*Pediatris*, 1898).

Le père a présenté dans l'enfance de l'œdème chronique des membres inférieurs, qui a disparu avec la croissance.

Les deux enfants présentés (deux garçons) âgés de 4 et 1 an et demi, ont de l'œdème sous-cutané des membres inférieurs avec godet à la pression et léger épaississement de la peau.

Chez l'aîné, l'œdème est beaucoup plus accentué. Il y a des bourrelets de tissu œdémateux au-dessus des pieds. Les jambes sont très enflées dans le voisinage des genoux. A la naissance, le prépuce était très œdématié ; l'enfant a été circoncis à 2 ans et demi et, à cette époque, le prépuce était épais et très allongé. La température des jambes est normale. La peau est un peu plus pâle, mais elle prend la couleur normale, après exposition à l'air. La fonction des jambes est intacte. L'examen de l'urine est négatif.

Chez le plus jeune, les organes génitaux sont indemnes.

Ces deux enfants sont très forts, intelligents et en excellente santé.

De l'étude des observations précédentes, on peut tirer les déductions suivantes :

1° Le trophœdème chronique héréditaire, ou maladie de Meige, apparaît le plus souvent au moment de la puberté ;

2° Il frappe indifféremment les deux sexes, mais il a une préférence marquée pour le sexe féminin ;

3° Sa transmission paraît plus fréquente dans la ligne maternelle ;

4° On trouve, dans quelques observations, des antécédents héréditaires névropathiques (épilepsie, hystérie, etc.), d'autre part, dans une même famille, on peut rencontrer des frères épileptiques et des sœurs atteintes d'œdème de Meige : en dernier lieu, des sujets, présentant du trophœdème ont été reconnus comme étant des névropathes (hystérie, etc.) ;

5° L'affection peut évoluer de différentes façons : *a*) elle a une marche essentiellement chronique et silencieuse ; *b*) elle est précédée par des poussées d'œdème aigu ; *c*) avant d'atteindre son complet développement, elle présente alternativement des phases aiguës et des phases chroniques ;

6° La maladie frappe les membres et de préférence les membres inférieurs ; elle est nettement segmentaire, débutant par les pieds et les jambes pour se développer ensuite au niveau des cuisses (1). Elle est unilatérale ou bilatérale ;

1. Cette marche progressive est celle de tous les trophœdèmes chroniques héréditaires ou acquis. Pourtant, dans un cas acquis, publié tout récemment par MM. Brongniart et Delille (*Trophœdème acquis, chez un enfant de 6 ans et demi* (Société de Pédiatrie, 20 juin 1905) l'œdème s'est développé primitivement au niveau des cuisses, respectant les pieds et les jambes.

7° Elle paraît n'apporter aucun trouble dans la santé générale, ni même dans le fonctionnement des membres atteints : c'est une infirmité plutôt qu'une maladie ;

8° Les divers traitements mis en œuvre, n'ont jamais pu produire qu'une amélioration momentanée.

CONCLUSIONS

Nous avons eu pour principal but de grouper, en un seul travail, les observations authentiques d'œdèmes familiaux essentiels, publiés jusqu'à ce jour. Nous avons laissé volontairement dans l'ombre la pathogénie de ces affections, pour ne nous occuper que du côté purement clinique.

L'étude des documents, que nous avons recueillis, nous a permis d'établir les conclusions suivantes :

1° Les œdèmes familiaux se divisent en œdèmes aigus et en œdèmes chroniques ;

2° Les œdèmes aigus correspondent à la forme héréditaire de la maladie de Quincke et les œdèmes chroniques ont été décrits par Meige sous le nom de « trophœdèmes chroniques héréditaires » ;

3° Ils frappent indifféremment les deux sexes ; pourtant, l'œdème aigu aurait une préférence pour le sexe masculin et l'œdème chronique pour le sexe féminin. En outre, l'œdème de Quincke se transmettrait surtout dans la ligne paternelle et l'œdème de Meige dans la ligne maternelle ;

4° Si les ancêtres des sujets, atteints d'œdème aigu, ne présentent aucune tare névropathique apparente, par contre, on a pu relever dans les antécédents

héréditaires et collatéraux des malades, présentant de l'œdème chronique, l'hystérie, l'épilepsie, etc ;

5° Les œdèmes familiaux apparaissent dans la première partie de la vie et surtout vers la puberté ; même, l'œdème chronique peut être congénital ;

6° L'œdème aigu s'accompagne dans beaucoup de cas de troubles gastro-abdominaux, parfois très violents ; par contre l'œdème chronique évolue sans altérer en aucune manière la santé générale ;

7° L'œdème de Quincke, bénin presque toujours, peut amener la mort ou menacer l'existence, lorsqu'il siège à la partie supérieure des voies respiratoires. Le trophœdème de Meige, lui, n'apporte aucun trouble dans la vie ; même, il ne gêne en rien le fonctionnement des membres frappés ;

8° Dans les observations, que nous avons rassemblées, les sujets atteints d'œdème aigu n'ont jamais présenté d'œdème chronique : par contre, certains trophœdèmes de Meige ont débuté par des poussées aiguës ou ont présenté des phases aiguës et même douloureuses dans leur évolution. Etant données l'évolution de ces poussées aiguës, leur fixité (elles n'ont jamais siégé qu'au niveau des membres atteints d'œdème de Meige), il nous paraît difficile de les assimiler à des attaques d'œdème aigu de Quincke Si, dans des études pathogéniques, des auteurs ont pu considérer les œdèmes aigus et chroniques comme relevant d'une même cause, cliniquement parlant, la forme héréditaire de la maladie de Quincke et le trophœdème chronique héréditaire de Meige

représentent deux modalités très distinctes de l'œdème.

9° Dans les œdèmes aigus, comme dans les œdèmes chroniques, les traitements mis en œuvre n'ont eu aucune action réelle.

Vu : le Président de la thèse,
BRISSAUD

Vu : le Doyen,
DEBOVE

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris
LIARD

BIBLIOGRAPHIE

HUXHAM. — Ratio medendi in nosocomio practico Vendobonosi. Vienne, 1772.

STOLL. — De aere et morbis epidimicis observationes annorum 1727-1730. Londres, 1752.

LEWIN et CUNTZ. — Nord medic. Archiv., 1874, t. VII, p. 16.

MILTON. — Edinb. med. Journ., 1876, p. 513.

OSTROUMOFF. — Arch. f. d. ges. Phys., 1876, t. XII, p. 25.

GOLTZ. — Deuts. med. Wochens., 1880, p. 225.

QUINCKE. — Ueber acutes umschriebenes Œdem, Monats. f. prakt. Dermatol., 1882.

COLLEVILLE. — Thèse de Paris, 1883.

JAMIESON. — Edinb med. Journ., 1883, t. I, p. 1090.

CHAUVET. — Société méd. des Hôpitaux, 1884.

STRUBING. — Zeitschrift f. clin. Med., 1885.

SEIBERT. — New-York med. Record., Janv. 1885.

SALLE. — Journ. de méd. et de chir. mat., 1885.

YARAN. — Journ. de méd. et de chir. prat., nov. 1885.

GRAHAM. — Canadian Pract., 1885, p. 33.

LŒBE. — Berl. Klin. Wochens., 1885, p. 355.

LACKER. — Berl. Klin. Wochens., 1885, n° 40.

VALENTIN. — Berl. Klin. Wochens., 1885, n° 10, p. 150.

RAPIN. — Rev. méd. de la Suisse Rom., 1886.

DINKERLACKER. — Veber acutes œdem. in Diss. Kiel., 1887.

KEEFÉ. — Boston med. Journ., t. CXX, p. 481.

MATAS. — New.-Orleans med. Journ., oct. 1887.

RIEHL. — Wiener med. Presse, 1888.

BŒRNER. — Volkmans Samchung, 1888, n° 312.

OSLER. — American Journ., 1888.

LOIMAN. — Wien. med. Wochens., 1888.

MILLARD. — Thèse de Paris, 1888.

LASSAR et RIEHL. — Wien. med. Presse, 1888.

KIRSCH. — Thèse de Greifswald, 1889.

KUSTNEW. — Berl. Klin. Wochens., 1889, n° 16.

COURTOIS-SUFFIT. — Ann. de Dermatol., 1889, n° 17.

WIDOWITZ. — Jahrb, f. Kunderheilk., t. XXV, p. 252.

JOSEPH. — Berl. Klin. Wochens., 1890.

LOWET. — Boston med. Journ., 1890, p. 409.

UNNA. — Monats f. prakt. Dermat., 1890.

HARTZELL. — Wien. med. Mag., 1890.

BENGUÉ. — Thèse de Paris, 1891.

HALLOPEAU. — Ann. de Dermat., 1891, p. 320.

BANCKE. — Berl. Klin. Wochens., 1891, p. 114.

MUMFORD. — Boston Journ., 1891, p. 235.

ELLIOT. — Med. Record, 1891.

COLLINS. — Intern. Journ. of the med. Sc., 1892, t. CIV, p. 624.

FORRSBERG. — Hycica, janv. 1892.

FAVIER. — Jour. de méd. et de Chir. militaire. 1892.

STARR. — New-York med. Journ., sept. 1892.

MULLER. — Corresp. Blatt. f. Schw. Œrtze, 1892, p. 412.

STREBEL. — In Diss. Wurtzbourg, 1893.

LEGENDRE. — Ann. de Dermat., 1893, p. 799,

WILLS et COWPER. — Brain, 1893, p. 382.

KICK. — Glasg. med. Journ., 1894, p. 382.

STARLIG. — Zeitz f. Biol., 1894, p. 143.

RUSSEL. — Journ. of gen. ur. diseases, 1893.

HIGIER. — Pertersb. med. Yorch, 1894, p. 443.

SOLIS-COHEN. — Amer. Journ. of med. Sc., 1894, t. CVII.

ETIENNE. — Gaz.. hebd., 1894.
FOLLET. — Thèse de Paris, 1895.
BREGMANN. — Wien. med. Wochens., 1895, p. 1894.
RICOCHON. — Sem. méd., 1895.
MATHIEU et VEIL. — Arch. gén. de méd., 1895.
TCHIRKOFF. — Rev. méd., 1895.
GILLES DE LA TOURETTE. -- Traité de l'hystérie.
LOWETT. — Boston Journ., oct. 1896.
DELBREL. — Journ. de méd., juillet 1896.
WRIGHT. — Brit. med. journ., 1896, t. II, p. 750.
SALLÈS. — Med. News, 1896, p. 238.
MANHEIMER. — Trib. méd., 1896.
MORTONS. — New-York med. Journ., 1897, p. 450.
BROWN. — Brit. med. Journ., 1897, t. II, p. 803.
GOLTZ. — Deuts. med. Wochens., 1897.
DRUMMOND. — Brit. med. Journ., 1897.
DESCHAMPS. — Clin. ophtalm., 1898.
ROQUES. — Soc. méd. des Hôp. de Paris, fév. 1898.
MATHIEU et SIKORA. — Gaz. des hôp., 1898, p. 739.
SCHLESINGER. — Beitr. f. Klin. der Ruckenm., 1898.
NAPIER. — Glasg. med. Journ., 1899, p. 310.
DU CASTEL. — An. de Dermat., 1899.
ULLMANN. — Arch. f. Schiff und Troppenhyg., 1899, t. III, p. 176.
WENDE. — Journ. of cut. and gen. ur. dis., 1899, p. 178.
ONUF. — Med. Record, 1899.
LE CALVÉ. — Thèse de Paris, 1901.
TROUSSEAU. — Presse méd., mars 1901.
CASSIRER. — Die vaso-mot. tropischen Neurosen, Berlin, 1901.
CRÉPIN. — Thèse de Paris, 1902.
GRIFFITH. — Med. News., 1897, t. II, p. 428.
MENDEL. — Berl. Klin Wochens., 1902, nº 48.

CARL RAD. — Munch med. Wochens., 1902, n° 8.

MERKLEN et HEITZ. — Soc. med. des Hôpit. de Paris, 1902.

STRŒUSSLER. — Prag. med. Woch., nov. 1903.

VERVŒCK. — Bul. de l'Ac. de méd. de Belgique, 1903, p. 545.

DIDE. — Iconog. de la Salpêtr., déc. 1903.

APERT et DELILLE, — Soc. méd. des hop. de Paris, 3 nov. 1904.

APERT. — Soc. méd, des Hôp. de Paris, déc. 1904.

LE CLERC. — Soc. méd, des Hôp. de Paris, oct. 1904.

ARMAND et SARVONAT. — Gazette des Hôpitaux, 8 avril 1905.

WILLARD-FAIRBANKS. — Œdème héréditaire. Amer. Journ. o' med. Sc., mai 1904.

FRITZ. — Buf. med. and sug. Journ., 1983-1894.

YARIAN. — Med. Niews, 1896,

FALCONÉ. — Gaz. deg. osped., 1886.

KRIEGER. — Med. Oboz, 1889.

SMITH. — Med. Niews, 1889.

ROY. — Med. Record, 1894.

GRIFFITHS. — Brith. med., Journ., 1902.

MEIGE. — Iconographie de la Salpêtrière, 1879.

MILROY. — New-York medical Jour., 1892.

NONNE. — Arch. f. path. Anat. Berl., 1891.

LANNOIS. — Iconographie de la Salpêtrière, 1900.

LORTAT-JACOB. — Rev. Neurolog., 1902.

TOBIESEN. — Jahrbuch fur. Kinderl., n° 49.

JOPSON. — Pediatris, 1898.

Imp. de la Faculté de Médecine, H. JOUVE, 15, rue Racine, Paris.